

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THÈSE

N°

24

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Paul DROGUET

Né le 7 décembre 1909, à Paris
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

18 FÉV 1942

LES

CRANIOPHARYNGIOMES

ÉTUDE CLINIQUE ET ANATOMIQUE

Président : M. CLOVIS VINCENT, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1942

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : **DROGUET.**

Prénoms : **Paul.**

Date de la soutenance :

Numéro d'ordre :

1

DROGUET (Paul). — Les craniopharyngiomes (Etude clinique et anatomique). — Paris, Jouve et Cie, édit., 1942. In-8°, 140 p. + 10 pl. hors-texte.

(Thèse de Médecine (Etat), Paris, 1942, N°)

2

DROGUET (Paul). — Les craniopharyngiomes (Etude clinique et anatomique). — Paris, Jouve et Cie, édit., 1942. In-8°, 140 p. + 10 pl. hors-texte.

(Thèse de Médecine (Etat), Paris, 1942, N°)

3

DROGUET (Paul). — Les craniopharyngiomes (Etude clinique et anatomique). — Paris, Jouve et Cie, édit., 1942. In-8°, 140 p. + 10 pl. hors-texte.

(Thèse de Médecine (Etat), Paris, 1942, N°)

4

DROGUET (Paul). — Les craniopharyngiomes (Etude clinique et anatomique). — Paris, Jouve et Cie, édit., 1942. In-8°, 140 p. + 10 pl. hors-texte.

(Thèse de Médecine (Etat), Paris, 1942, N°)

Travail de la Clinique neuro-chirurgicale de l'Hôpital de la Pitié

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Paul DROGUET

Né le 7 décembre 1909, à Paris
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

LES

CRANIOPHARYNGIOMES

ÉTUDE CLINIQUE ET ANATOMIQUE

Président : M. CLOVIS VINCENT, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1942

LE DOYEN... BAUDOUIN

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLÉRY- RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LÉVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	ABRAMI.
Clinique médicale	FIESSINGER.
	LOEPER.
	RATHERY.
	LEREBoullet.
	N...
Hygiène et clinique de la première enfance	LAIGNEL-LAVASTINE
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux	N...
Clinique des maladies infectieuses	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
Clinique chirurgicale	LENORMANT.
	VELTER.
Clinique ophtalmologique	CHEVASSU.
Clinique urologique	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique d'accouchements	LÉVY-SOLAL.
	MOCQUOT.
Clinique gynécologique	OMBRÉDANNE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	HARVIER.
Clinique thérapeutique médicale	LEMAITRE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	N...
Clinique thérapeutique chirurgicale	M. VILLARET.
Clinique propédeutique	TROISIER.
Clinique de la tuberculose	MATHIEU.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	LAUBRY.
Clinique de cardiologie	Clovis VINCENT.
Clinique de neuro-chirurgie	N...
Assistance médico-sociale	HAZARD.
	MULON
Professeurs sans chaire	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY..... Pathologie médicale.
 BERNARD (Etienne). Pathologie médicale.
 BESANÇON (Justin). Hydrologie.
 BONNET Bactériologie.
 BOULANGER.. Chimie.
 BOULIN..... Pathologie médicale.
 BROUET..... Pathologie médicale.
 BULLIARD.... Histologie.
 CACHERA.... Pathologie médicale.
 CORDIER Anatomie.
 COSTE..... Pathologie médicale.
 COUVELAIRE (Roger). Urologie.
 DELARUE Anatomie pathologique.
 DELAY Pathologie médicale.
 DEGREZ (H).. Physique.
 DESOILLE Médecine légale.
 DIGONNET.... Obstétrique.
 DOGNON..... Physique.
 FEVRE Pathologie chirurgicale.
 FUNCK-BRENTANO. Pathologie chirurgi-
 cale.
 GALLIARD.... Parasitologie.
 GARCIN..... Pathologie médicale.
 M^{lle} GAUTHIER-VILLARS. Anatomie pa-
 thologique.

MM.

DE GENNES... Pathologie médicale.
 GIROUD..... Histologie.
 HAGUENAU... Pathologie médicale.
 HALPHEN..... Oto-rhino-laryngologie.
 JOANNON..... Hygiène.
 LACOMME..... Obstétrique.
 LANTUÉJOUL. Obstétrique.
 LAVIER..... Parasitologie.
 LELONG..... Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LENÈGRE Pathologie médicale.
 M^{lle} J. LÉVY... Pharmacologie.
 MARCHAL Pathologie médicale.
 MÉNÉGAUX... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOUQUIN..... Pathologie médicale.
 PATEL..... Pathologie chirurgicale.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.
 RENARD..... Ophtalmologie.
 RICHET..... Physiologie.
 SÉNÈQUE..... Pathologie chirurgicale.
 SICARD Pathologie chirurgicale.
 SOULIE..... Pathologie médicale.
 SUREAU Obstétrique.
 TURPIN..... Pathologie médicale.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET..... Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUÉNIOT..... Obstétrique.
 HEITZ-BOYER... Pathologie chirurgicale.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.

MM.

LARDENNOIS ... Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER..... Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 PIEDELIÈVRE .. Médecine légale.
 VAUDESCAL..... Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE...	Clinique médicale.	BASSET	Clinique chirurgicale.
BRULÉ		BROCQ	
CATHALA		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER...	
CHEVALLIER...		de GAUDART	
DONZELOT		d'ALLAINES	
DUVOIR		LEVEUF	
GASTINEL		MOULONG UET	
LAROCHE (G.) ...		MOURE	
LIAN		QUENU	
MOREAU		FEY	
SÉZARY			

MM.	
ÉCALLE.....	Clinique obstétricale.
METZGER.....	
PORTES.....	
VIGNES.....	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR CLOVIS VINCENT

Professeur de Clinique neuro-chirurgicale
Médecin de l'Hôpital de la Pitié

A MES MAÎTRES DES HÔPITAUX

Externat :

1932. MONSIEUR LE DOCTEUR BAUMGARTNER
1933. MONSIEUR LE PROFESSEUR LAUBRY
1934. MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MOREAU

Externat en premier :

1935. MONSIEUR LE DOCTEUR BABONNEIX
MONSIEUR LE DOCTEUR RIBADEAU-DUMAS

Internat :

1937. MONSIEUR LE DOCTEUR SOLOMON (*in memoriam*)
MESSIEURS LES DOCTEURS BARBÉ ET VURPAS
1938. MONSIEUR LE PROFESSEUR CLOVIS VINCENT
1939. MONSIEUR LE PROFESSEUR LEMIERRE
1940. MONSIEUR LE DOCTEUR BOLDIN
1941. MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN

A MES MAÎTRES

MM. LES DOCTEURS REILLY, LAPORTE,
MOLLARET ET THIÉBAUT

LES CRANIOPHARYNGIOMES

ÉTUDE CLINIQUE ET ANATOMIQUE

INTRODUCTION

Au cours de notre année d'Internat dans le Service de Neuro-Chirurgie du Professeur Clovis VINCENT, nous avons eu l'occasion d'examiner des malades atteints de craniopharyngiome. Ces tumeurs ne récidivent pas si on les extirpe complètement, et leur évolution histologique les rapproche des tumeurs bénignes. Mais elles sont d'un abord chirurgical si grave, que plus de la moitié des malades meurt de l'intervention. La gravité de ces « tumeurs bénignes » est un triste paradoxe qui a retenu notre curiosité.

Sur les conseils du Dr THIÉBAUT, assistant médical du service, nous avons entrepris l'étude des craniopharyngiomes. Ce dernier nous a très amicalement guidé, et a mis à notre disposition son expérience clinique et ses études anatomiques. Nous le remercions de son aide très précieuse.

Dans le service de notre Maître Clovis VINCENT, nous avons trouvé une source abondante de documents. En dix ans il a, avec ses collaborateurs, examiné et opéré plus de cent tumeurs de la poche Rathke.

Que le Professeur Clovis VINCENT trouve, en ce travail, un modeste témoignage de notre respect et de notre reconnaissance.

L'étude des craniopharyngiomes n'est pas un sujet neuf. Depuis des années déjà des études cliniques et anatomiques ont été publiées sur ces tumeurs.

Pourtant l'intérêt du sujet est loin d'être épuisé. Bien des points de détail sur l'origine anatomique et sur les diverses variétés cliniques de ces tumeurs méritent d'être précisés. Le traitement de ces tumeurs est toujours aussi difficile et les progrès de la technique neuro-chirurgicale ne font baisser que lentement

la mortalité opératoire. Bien plus, les interventions chirurgicales sur la région supra-sellaire ont déclenché toute une série d'accidents inconnus ou mal interprétés jusqu'alors. Ces interventions constituent une véritable étude expérimentale de l'hypothalamus. Elles contribuent à l'étude d'un chapitre de physiologie nerveuse encore imparfaitement connu.

Nous avons utilisé, pour notre travail, un grand nombre des observations de la Clinique de neuro-chirurgie. Nous avons éliminé systématiquement les cas où la vérification histologique n'avait pas été faite. Un certain nombre de nos observations est numéroté de 1 à 63. Ces observations font partie d'une statistique établie dans le service du Professeur Clovis VINCENT, qui porte sur 63 cas. Les autres observations que nous publions et qui ne font pas partie de cette statistique portent leur numéro de registre opératoire.

HISTORIQUE

Le premier travail important sur les tumeurs de l'hypophyse est, en 1886, la publication de Pierre MARIE sur l'acromégalie. Pierre MARIE établissait la relation entre certains troubles du développement des extrémités et du massif facial et l'existence d'une tumeur hypophysaire.

Avant lui on ne trouve sur ces tumeurs que des données très imprécises.

RAYER en 1823 avait, dans un mémoire, signalé les troubles visuels dans les tumeurs de l'« appendice sphénoïdal » du cerveau.

LUSCHKA en 1860, après ZENKER en 1857, avait décrit l'existence « d'épithéliomas squameux adjacents à l'hypophyse normale ».

Mais, à cette époque, le rôle même de l'hypophyse était encore méconnu. LUSCHKA lui-même considérait l'hypophyse comme un organe nerveux et il l'incorporait au cerveau. Il faut attendre BROWN-SÉQUARD, en 1869, pour faire le rapprochement entre l'hypophyse et le corps thyroïde et lui assigner ainsi son rôle de glande à sécrétion interne.

La description de Pierre MARIE devait, pendant quelques années, orienter les recherches dans le sens bien déterminé de l'acromégalie, seul signe connu des tumeurs hypophysaires. Aussi, lorsqu'en 1900, BABINSKI décrit le syndrome adiposogénital, il insiste sur la nouveauté de ce syndrome clinique et sur le fait que l'acromégalie n'est pas le seul signe de tumeur de l'hypophyse.

Le cas que rapportait BABINSKI avait fait, en 1892, l'objet de la thèse d'ONANOFF qui en avait donné l'étude anatomique. Il s'agissait d'un « épithélioma de type malpighien développé aux dépens de l'épithélium de la glande pituitaire en pleine évolution hyperplasique avec dégénérescence myxomateuse du

stroma conjonctif ». Il notait en outre la ressemblance avec les épithéliomas d'origine paradentaire décrits par MALASSEZ.

Aujourd'hui, ce cas princeps de BABINSKI nous apparaît comme un craniopharyngiome.

BABINSKI signale que PECHKRANTZ avait, un an avant lui, rapporté l'observation d'un jeune homme de 17 ans ayant un aspect féminin, un infantilisme sexuel et qui présentait une hypoplasie des organes génitaux et des anomalies de structure de l'hypophyse. Mais PECHKRANTZ n'avait pas fait le rapport entre le syndrome clinique et la lésion hypophysaire.

FRÖELICH en 1901 décrivait, peu de temps après BABINSKI, des faits semblables à ceux rapportés dans l'observation de ce dernier.

En 1901, le syndrome clinique, syndrome adiposo-génital, syndrome de Babinski-Fröelich était décrit. BABINSKI l'avait décrit sur un cas de craniopharyngiome.

La description anatomique ne devait se faire que secondairement. ERDHEIM, en 1904, fait le premier travail anatomique sur ces tumeurs. En examinant des hypophyses normales, il avait trouvé un kyste de quatre millimètres de diamètre situé dans la région de l'infundibulum au niveau du lobe antérieur. Ce kyste était revêtu d'un épithélium stratifié avec ponts intercellulaires, qui rappelait en tout point l'épithélium spinocellulaire de la muqueuse buccale.

Cette découverte d'un épithélium buccal près du lobe antérieur de l'hypophyse conduisit ERDHEIM à penser qu'il était dû à des inclusions ou à des résidus du conduit craniohypophysaire que l'on connaissait bien alors. ERDHEIM recherche ces inclusions ; il les retrouve dans dix cas sur treize examinés. Il examine les tumeurs de l'hypophyse du Musée pathologique de Vienne et trouve sept cas de tumeur du conduit. Il réunit alors dans la littérature les cas rapportés sous des titres variés.

Le travail d'ERDHEIM était donc un travail théorique anatomique et ce qu'il laissait surtout, c'était une conception pathogénique des tumeurs malpighiennes de l'hypophyse qui devait faire fortune. Il leur donnait un nom pathogénique « *Hypophysengeschwulste* », tumeur du « conduit hypophysaire ».

Depuis le travail essentiel d'ERDHEIM les publications se sont multipliées. Ce sont d'abord des cas isolés qui sont rapportés. Celui de MACKEY et BRUCE, en 1909, qui signalent la ressemblance

de ces tumeurs avec les épithéliomas baso-cellulaires de la peau. Ceux de STRADA en 1911, de HARMS en 1914, de TEUTSCHLAENDER, qui en 1916 donne une description anatomo-pathologique très complète.

Puis viennent des articles plus importants. JACKSON en 1916 signale un cas personnel et rapporte tous les cas déjà publiés. Il totalise 18 cas dont il reprend l'étude. DUFFY en 1920 ajoute aux 18 cas de JACKSON une douzaine de cas personnels. Dans son article il fait l'étude anatomique de quelques cas ; il décrit les grands éléments de la clinique : syndrome adiposo-génital, atrophie optique, ombre calcifiée sur l'image radiologique. Il signale l'absence d'action de la radiothérapie. Il fait une étude histologique et entreprend une classification anatomique de ces tumeurs.

Enfin CUSHING en 1922 dans une étude sur les tumeurs hypophysaires signale la fréquence des craniopharyngiomes. A l'époque il en avait vu 50 cas avec ou sans vérification histologique. Il place la question sur le plan chirurgical, insiste sur la nécessité pour opérer, de la voie transfrontale et d'une intervention complète. La récurrence étant certaine après la simple ponction.

A partir de ce moment les craniopharyngiomes qui étaient méconnus sont signalés et l'on constate la fréquence de ces tumeurs. Les études sont nombreuses, tant sur l'histologie (CRITCHLEY et IRONSIDE, 1926) que sur la clinique (Mémoire de Van BOGAERT au Congrès d'Amsterdam, 1929). La question du traitement entre à l'ordre du jour. Clovis VINCENT, PUECH et DAVID publièrent le premier cas de tumeur enlevée complètement avec guérison, en 1931.

Mais, à cette intervention heureuse suivie de guérison, devaient succéder bien des tentatives opératoires, suivies d'insuccès. CUSHING, sur la fin de sa carrière, pouvait encore écrire à propos du traitement de ces tumeurs : « C'est le problème le plus déconcertant que rencontre le neuro-chirurgien. »

La situation de ces tumeurs, près du troisième ventricule et des centres infundibulo-tubériens fait toute leur gravité. Comment opérer ces tumeurs incrustées dans le troisième ventricule sans léser ce ventricule, sans déterminer de troubles graves de la vie végétative, tel est le problème thérapeutique. Ce problème qui reste entier, entre pour une grosse part dans l'intérêt actuel de cette variété de tumeurs.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Avant d'entreprendre l'étude de l'origine des craniopharyngiomes, il nous semble utile de rappeler brièvement le mode de formation embryonnaire de l'hypophyse:

L'embryogénèse de l'hypophyse a donné lieu à bien des discussions.

RATHKE en 1838 fut le premier à affirmer que l'hypophyse se développe à partir d'un diverticule du pharynx. Mais on devait discuter l'origine endodermique de la glande. LUSCHKA prétendait que le lobe antérieur provenait d'un diverticule développé aux dépens de la paroi dorsale de l'intestin primitif, et était donc d'origine endodermique.

C'est en 1875 que l'origine ectodermique du lobe antérieur de la glande est confirmée. MIHACKOVICZ et GOETTE indépendamment l'un de l'autre, fixent à cette date les points essentiels du développement de l'hypophyse.

Depuis lors, on admet que le premier rudiment du lobe antérieur de la glande est constitué par un diverticule de la cavité buccale, immédiatement situé en avant de la membrane pharyngienne. La partie glandulaire de l'hypophyse naît par une invagination pleine de l'épiblaste, au point le plus reculé de la voûte du stomodæum. Dans la suite, cette invagination se creuse d'une lumière plus ou moins étendue. Chez les mammifères le diverticule hypophysaire est creux dès qu'il apparaît et se présente alors comme une sorte de fossette, ce qui lui avait valu le nom de poche de Rathke des anciens embryologistes.

On a cru longtemps son évolution ultérieure très simple ; le cul-de-sac épiblastique renflé à son extrémité aveugle viendrait s'appliquer contre le lobe nerveux, lui-même renflement de l'extrémité distale de l'infundibulum diencéphalique. Puis, s'isolant complètement du stomodæum il se transformerait en une masse épithéliale. Une petite dépression resterait sur la voûte bucco-

pharyngienne, comme trace de son origine et marquerait ainsi l'emplacement de la membrane pharyngienne des jeunes stades.

Mais depuis quelques années, l'hypophyse a fait l'objet de travaux multiples, tant sur sa structure que sur son origine, et l'idée que l'on se fait du lobe glandulaire de l'hypophyse s'est quelque peu compliquée.

A l'heure actuelle on s'accorde avec TILNEY à reconnaître dans l'hypophyse des amniotes, les composants suivants : une portion neurale, ou lobe postérieur des anciens auteurs, et une portion buccale ou glandulaire. Celle-ci se décompose elle-même en deux parties : portion proximale ou juxtaneurale et portion distale ou lobe antérieur proprement dit. La portion juxtaneurale connue depuis moins de temps (BOLK, TILNEY, JORIS) est en contact intime avec la région infundibulaire du cerveau sur laquelle elle s'étale en nappe. On doit dans cette portion reconnaître deux zones distinctes : zone tuberculaire ou pars tuberalis, en rapport étroit avec le tuber cinereum, et zone infundibulaire ou pars intermedia, appliquée sur le lobe nerveux de la glande, et qui n'est en réalité qu'une couche épithéliale interposée entre la substance nerveuse et ce qui reste de la cavité d'invagination hypophysaire primitive.

On a discuté l'origine double, endo et ectodermique de l'hypophyse. SAINT-RÉMY, il y a un certain nombre d'années, avait observé dans l'hypoblaste de la poche de Sessel, qui n'est autre chose que le dernier vestige de l'intestin préoral, de petites poussées de prolifération d'où sortaient des traînées cellulaires étroitement appliquées sur le cul-de-sac hypophysaire.

Depuis lors, nombre d'auteurs ont confirmé ces observations, et moins prudents que SAINT-RÉMY, ont admis que la poche de Sessel intervenait pour une part, difficile d'ailleurs à préciser, dans la composition de l'hypophyse (VALENTI, BRUNI, WOERDENMAN, PARKER). S'il en était ainsi l'hypophyse deviendrait un complexe épi-entoblastique comme l'est le thymus de certains mammifères.

Mais certains auteurs WOERDENMAN et surtout BRUNI admettent au lobe glandulaire une origine encore plus complexe. Pour eux, outre les poches de Rathke et de Sessel, deux autres bourgeons interviendraient dans la formation de l'hypophyse. L'un serait épiblastique, stomodéal antérieur, l'autre serait entoblastique.

Cette lobulation de l'hypophyse n'est pas admise sans discussion et certains auteurs la contestent.

De ces discussions il faut retenir que la formation de l'hypophyse, qui semblait jusqu'ici bien classique et bien simple, est incertaine encore et en tous cas plus compliquée que ne le croyaient les classiques.

On s'est demandé quelle était la destinée du pédicule de l'ébauche glandulaire de l'hypophyse.

Une lame de tissu mésenchymateux, qui constitue l'ébauche du voile du palais, se glisse entre le sac hypophysaire et la cavité buccale. Au fur et à mesure de la formation de la base du crâne, le sac hypophysaire s'écarte de la cavité stomodæale, la tige qui les relie s'allonge, se rétrécit, se perd dans sa partie juxta-pharyngienne, tandis que sa partie antérieure se replie contre la face antérieure de l'ébauche glandulaire.

On s'est efforcé de retrouver les reliquats du canal craniopharyngien.

On admet que le canal craniopharyngien s'oblitére chez l'homme vers le troisième mois de la vie intra-utérine. Mais il pourrait persister dans certains cas, et dans certaines espèces animales il serait constant.

Chez l'homme, LE DOUBLE (1903) retrouve les traces du canal dix fois sur 4.829 crânes. SOKOLON, onze fois sur 5.280 crânes. CASELLI, douze fois sur 1.300.

LÉVI ETTORE et POPPI signalent la persistance du canal. Des études portent également sur l'hypophyse pharyngée. ARAI en 1907 retrouve une hypophyse accessoire dans neuf pour cent des cas. HABERFELD en 1909, retrouve l'hypophyse pharyngée dans 51 cas examinés de l'enfance à la vieillesse.

Les restes du canal pharyngo-hypophysaire sont donc séparés l'un de l'autre. On retrouve quelques éléments de ce canal, dans l'ébauche cartilagineuse du sphénoïde, sous forme d'un petit éperon hypophysaire à la face antérieure de la glande, et, très exceptionnellement, sous forme de l'hypophyse accessoire du voile.

L'évolution embryologique complexe du lobe glandulaire et la persistance possible des reliquats du canal craniopharyngien devaient faire naître une théorie pathogénique des tumeurs épithéliales de la région.

Ces tumeurs étaient connues depuis LUSCHKA, mais c'est

ERDHEIM, nous l'avons vu, qui, alors qu'il étudiait la thyroïde, devait faire un rapprochement entre ces tumeurs hypophysaires et certains reliquats embryologiques du canal thyroïdologue. Il était certainement séduisant d'admettre que les tumeurs qui nous intéressent se développaient aux dépens d'inclusions de reliquats embryonnaires du canal craniohypophysaire.

A l'heure actuelle, cette histogénèse des tumeurs malpighiennes de l'hypophyse, qui a été universellement admise, donne lieu à des discussions. Depuis que l'on connaît mieux la pars tuberalis, et surtout l'existence de nodules para-malpighiens, très fréquents à ce niveau, la théorie d'Erdheim peut prêter à discussion.

Nous avons vu que l'on décrit sous le nom de pars tuberalis un segment de lobe glandulaire distinct de la pars intermedia qui remonte sous forme de languette sur la face antérieure de l'infundibulum. D'après SIMONDS (1922), « le long de la face antérieure de l'hypophyse il y a une fine couche de cellules formant une languette, s'étalant à distance du lobe antérieur ». Pour ATWEL la pars tuberalis dérive du fond de la poche hypophysaire primitive.

D'autre part, un fait est important, c'est l'existence en dehors de toute tumeur, de nodule malpighien dans les hypophyses normales. ZENKER, LUSCHKA et d'autres avaient déjà noté avant ERDHEIM l'existence possible de nodules malpighiens au voisinage de l'hypophyse. LAUNOIS, en France, les retrouve. GUIZZETTI, en Italie, consacre à leur sujet deux mémoires (1913, 1924). SIMONDS en parle en 1922. Plus récemment Kiyono, BERBLINGER, CARMICHAEL les étudient à nouveau.

Dans un article plus récent, ROUSSY et MOSINGER (1935) font une étude très complète de ces nodules para-malpighiens.

Ces nodules pavimenteux ou nodules para-malpighiens suivant les auteurs, siègent avec prédilection dans la pars tuberalis. ROUSSY et MOSINGER les retrouvent :

11 fois dans le segment supérieur de la pars tuberalis.

8 fois dans son segment inférieur.

3 fois à la base de la pars tuberalis.

3 fois dans le lobe intermédiaire.

2 fois dans la zone de transition entre lobe antérieur et lobe intermédiaire.

1 fois dans le lobe antérieur.

Ces îlots sont d'une fréquence difficile à apprécier, du fait de la difficulté de l'examen complet de toute la région hypophysaire en coupes sériees. GUIZZETTI les relève 29 fois sur 54, soit 53, 70 % des cas. CARMICHAEL 19 fois sur 56 cas, soit 36, 50 % des cas.

Au dire de ROUSSY et MOSINGER, on les retrouve plus fréquemment chez le vieillard que chez l'enfant, ce qui paraît en contradiction avec le maximum de fréquence des cranioparyngiomes chez l'enfant. Mais il y a lieu de noter que ces îlots peuvent passer plus facilement inaperçus chez l'enfant, où ils sont de types indifférenciés, que chez le vieillard, où ils ont une structure nettement malpighienne. Ils semblent subir une sorte de maturation pendant la vie. Ils peuvent revêtir divers types histologiques : basocellulaires, trabéculaires, spinocellulaires, para-adamantins. Ces îlots sont, pour ROUSSY et MOSINGER, capables de dégénérer et de former les tumeurs décrites sous le nom de craniopharyngiomes.

Quant à l'origine de ces îlots, empruntons à ROUSSY et MOSINGER la discussion à laquelle elle donne lieu.

D'après BENDA, il s'agirait de l'entraînement d'îlots d'épithélium malpighiens par la poche de Rathke au cours de son développement ascensionnel. Mais aucun fait probant n'est venu plaider en faveur de cette conception.

D'après ERDHEIM, ces amas pavimenteux proviendraient du canal craniopharyngien. Mais cette conception n'est pas sans critiques.

1° La fente hypophysaire et ses diverticules, qui constituent chez l'enfant un reliquat certain bien que transitoire de la poche de Rathke, ne présentent pas de revêtement malpighien. Ajoutons que l'on ne s'explique pas bien la localisation des îlots les plus fréquents, à la terminaison supérieure de la pars tuberalis, îlots situés en dehors de la loge hypophysaire, au-dessus du diaphragme sellaire, bien à distance du point d'insertion primitif du conduit craniopharyngien.

2° La pars tuberalis, siège le plus fréquent des îlots paramalpighiens, est chez le fœtus, homogène sur toute son étendue toutes les travées présentant une allure indifférenciée.

L'évolution para-malpighienne est ainsi un processus secondaire à la constitution des formations hypophysaires normales

(travées cellulaires, fente hypophysaire et diverticules). C'est en d'autres termes, un processus de métaplasie.

Ces îlots para-malpighiens naissent peut-être des formations tuberculeuses et microkystiques qui résultent de la subdivision de la fente hypophysaire et de ses diverticules chez l'enfant. Mais ce n'est pas là leur unique origine.

Les diverticules de la fente ne dépassent pas chez l'homme la zone basilaire, alors que les îlots sont plus fréquents à l'extrémité supérieure de la pars tuberalis. Il faut admettre la métaplasie directe des travées épithéliales de la pars tuberalis qui peuvent évoluer : soit dans le sens glandulaire, soit dans le sens para-malpighien. L'évolution glandulaire de la pars tuberalis paraît toujours rudimentaire ces éléments cellulaires se rapprochent du type chromophobe.

Les conclusions de ROUSSY et MOSINGER sont les suivantes : « Ces néoplasmes sont comparables aux tumeurs para-malpighiennes qui se développent dans la plupart des glandes dérivées, comme l'hypophyse, du tube digestif primitif (glandes salivaires, pancréas, foie). Le processus para-malpighien constitue peut-être un signe de régression. Les nodules ne s'observent pas, en effet, chez les carnivores ni chez les rongeurs. Ils se voient, surtout, au niveau de la pars tuberalis qui semble un organe en régression, étant plus importante chez les poissons que chez les vertébrés supérieurs (ATWEL). »

Un point reste mystérieux : pourquoi ces îlots relativement fréquents ne donnent-ils que rarement une tumeur décelable cliniquement et anatomiquement ? Mais c'est là l'étiologie de toute cellule cancéreuse qui se pose à nous.

ROUSSY et MOSINGER terminent leur article en faisant une critique du mot « craniopharyngiome ». Il est certain que ce nom repose sur une idée pathogénique discutable, mais les noms proposés pour désigner ces tumeurs ne sont nullement séduisants et CUSHING lui-même emploie « ce terme quelque peu encombrant en attendant un nom plus concis ».

ETUDE ANATOMIQUE ET HISTOLOGIQUE

RAPPEL ANATOMIQUE

Avant d'étudier l'anatomie pathologique des craniopharyngiomes, un certain nombre de points nous semble utiles à préciser dans l'anatomie normale de la région hypophysaire.

Chacun connaît, au moins grossièrement, l'anatomie de l'hypophyse et sa situation dans la selle turcique : aussi serons-nous bref sur ce point.

La glande mesure environ 15 millimètres de large, 6 millimètres de haut, 6 millimètres dans le sens antéro-postérieur. Elle est formée de deux lobes : lobe antérieur glandulaire, lobe postérieur nerveux, relié à l'infundibulum par la tige pituitaire.

La loge hypophysaire est, en partie osseuse, et en partie fibreuse, formée aux dépens d'éléments duremériens. Le corps du sphénoïde excavé formant la selle turcique, limite la loge en avant, en bas et en arrière. Le corps du sphénoïde est « soufflé » par le sinus sphénoïdal, et la selle en bas, n'est séparée du sinus que par une mince lame osseuse.

En haut, les quatre coins de la selle se renflent et constituent les apophyses clinoides. Les deux apophyses clinoides antérieures sont séparées l'une de l'autre par une ligne saillante légèrement concave en arrière, elles se continuent latéralement avec le bord postérieur de la petite aile du sphénoïde, qui recouvre le canal optique. Celui-ci se trouve situé tout de suite en dehors des apophyses clinoides antérieures. Les canaux optiques sont parfois réunis entre eux par une gouttière transversale, légèrement indiquée sur la paroi antérieure de la selle et qui répond au chiasma.

Les apophyses clinoides postérieures, plus rapprochées et moins nettement séparées l'une de l'autre, que les clinoides anté-

rieures, limitent le bord supérieur de la lame quadrilatère oblique en bas et en arrière.

La paroi latérale de la loge hypophysaire est formée par le sinus caverneux, grand confluent veineux de la base. Le sinus caverneux est traversé par l'artère carotide interne juste avant sa terminaison. Elle traverse le sinus d'arrière en avant et de bas en haut. Elle pénètre par la face inférieure, elle sort en avant par le toit du sinus juste en dehors et légèrement en arrière des apophyses clinoides antérieures. Elle décrit dans le sinus une courbe à double concavité en forme d'S. Elle se ramifie aussitôt après sa sortie du sinus en un bouquet de branches terminales. Elle donne, durant la traversée du sinus, de nombreuses branches à tous les éléments durement et nerveux de la région, en plus de la vascularisation de la glande. Elle est en rapport très voisin avec la glande.

Le toit de la loge hypophysaire est formé par une lame dure-mérienne, la tente de l'hypophyse, tendue entre le bord antérieur de la selle, en avant, le bord supérieur de la lame quadrilatère, en arrière, et le toit des deux sinus caverneux latéralement.

La loge hypophysaire est donc fermée complètement. Seul le toit est perforé en son centre pour le passage de la tige pituitaire.

Le long de la tige pituitaire, en avant de celle-ci, donc à travers le toit de la loge, passe un prolongement du lobe antérieur glandulaire, c'est la pars tuberalis. Ainsi donc, la terminaison de cette languette que constitue la pars tuberalis, se fait sur l'infundibulum en dehors de la loge hypophysaire. Nous avons vu qu'elle peut être le point d'origine des tumeurs supra-sellaires.

La région supra-sellaire est un mince espace, dont le plafond est formé par le losange interopto-pédonculaire que limitent, en avant le chiasma, en arrière les pédoncules cérébraux. Le plancher en est constitué par le diaphragme sellaire et les clinoides antérieures et postérieures.

Le chiasma optique est situé en avant, au-dessus de la selle. Sa position varie par rapport au bord antérieur de la selle. FAVORY, dans sa thèse, a précisé ces variations de position, antérieure ou postérieure, suivant que les nerfs optiques sont longs ou courts. Ce point est très important pour le neuro-chirurgen. C'est entre le chiasma et le bord antérieur de la selle qu'il faut passer pour cureter la loge hypophysaire, et cette

opération peut être impossible si le chiasma est collé à l'os par des nerfs optiques courts. On peut être obligé de sectionner un nerf optique pour pouvoir passer.

En arrière du chiasma, le plafond de la région supra-sellaire répond au troisième ventricule. Enfin, plus en arrière encore, les deux pédoncules cérébraux se réunissent au bord supérieur de la protubérance, qui est couchée sur la lame quadrilatère du sphénoïde.

A ce niveau se fait la division du tronc basilaire qui donne les deux cérébrales postérieures avec l'origine des artères communicantes, formant l'hexagone de Willis. Ces deux communicantes passent au-dessus des apophyses clinoides postérieures bridant ainsi latéralement la région supra-sellaire.

De ce rappel anatomique nous retiendrons surtout le voisinage intime de l'hypophyse et du chiasma, le voisinage proche du troisième ventricule et du tronc cérébral, l'importance des rapports vasculaires.

C'est, entre des éléments aussi fragiles que le chiasma, aussi importants que le troisième ventricule et que les artères de la base, que se développent les craniopharyngiomes. Ceci suffit peut-être à expliquer la difficulté et la gravité de leur ablation chirurgicale.

ASPECT MACROSCOPIQUE DES LÉSIONS

Quelle que soit la théorie que l'on invoque à l'origine de ces tumeurs, dysenembryoplasique ou métaplasique, elles se développent aux dépens de deux groupes cellulaires principaux. Le groupe cellulaire supérieur, situé à la face antérieure de l'infundibulum, donne naissance aux tumeurs supra-sellaires développées au-dessus de la selle turcique. Le groupe cellulaire inférieur, situé dans l'angle du lobe antérieur de la glande et de la tige pituitaire, par conséquent dans la loge hypophysaire, est le point de départ des tumeurs intra-sellaires, développées à l'intérieur même de la selle. A côté de ces deux points de départ des tumeurs, DANDY et GOETSCH ont décrit un troisième groupe de débris épithéliaux siégeant au-dessous de l'hypophyse et occupant le fond de la selle.

Les tumeurs supra-sellaires sont beaucoup plus fréquentes que

les autres. D'ailleurs, après un certain temps d'évolution les tumeurs intra-sellaires, ouvrent la selle, rompent le diaphragme sellaire et se développent dans l'espace supra-sellaire.

A l'examen des pièces anatomiques on est frappé tout d'abord de la variabilité d'extension de ces tumeurs. (Voir Pl. I.)

Dans certains cas il s'agit d'une tumeur assez réduite, ronde ou ovale, de la taille d'une grosse noisette, plaquée à la face inférieure du cerveau entre les deux pôles temporaux, en avant de la protubérance, recouvrant plus ou moins le chiasma, ne laissant voir en avant que la section des deux nerfs optiques.

Dans d'autres cas on trouve une tumeur énorme de la taille d'une orange, d'une balle de tennis, envahissant toute la base du cerveau, envahissant le troisième ventricule, refoulant et comprimant tous les éléments voisins, remontant en haut la couche optique, écartant les lobes temporaux, détruisant complètement les voies optiques. Seule la progression lente de la tumeur permet de concevoir que le sujet puisse avoir vécu encore quelque temps avec de telles destructions.

Dans les tumeurs de taille moyenne (la noix est la comparaison que l'on retrouve le plus souvent dans les descriptions), on peut admettre qu'elles se situent « au-dessous du cerveau, au-dessus de l'hypophyse, derrière le chiasma et à l'intérieur du cercle de Willis ». Qu'il s'agisse d'une tumeur dont l'origine soit supra ou intra-sellaire.

L'aspect de la tumeur, avant même de la couper, donne une idée de son absence d'homogénéité. Elle n'est pas absolument sphérique ni régulière, et les comparaisons de noisette, de balle utilisées pour juger de la taille, ne rendent pas exactement l'impression visuelle que l'on a devant les pièces. La surface est irrégulière, sans symétrie, parfois en un point on trouve un kyste. La tumeur adhère aux vaisseaux et aux nerfs voisins ainsi qu'aux méninges. Elle est absolument fixée sous la base du cerveau.

A la coupe, l'aspect est encore plus caractéristique.

Parfois, la tumeur est formée de nombreux kystes, de taille différente, les uns petits, les autres volumineux, séparés entre eux par un stroma d'aspect variable. L'ensemble réalise assez bien l'aspect d'un morceau de conglomérat. Parfois, la tumeur paraît formée d'un kyste unique, et volumineux. Parfois, au contraire, on ne voit pas de kyste à l'œil nu et toute la tumeur semble solide.

Le contenu de ces kystes est variable. Soit liquide à peu près clair, albumineux, soit liquide de nature colloïde, brune ou verdâtre, soit liquide huileux, jaune d'or, contenant des paillettes de cholestérine.

La paroi interne du kyste peut être régulière et vitrée, mais, le plus souvent, elle est rugueuse, du fait de petites excroissances papilliformes.

La portion solide de la tumeur varie, non seulement d'un sujet à l'autre, mais encore d'un point à un autre de la tumeur. La plus grande portion est molle, spongieuse, vasculaire, d'un aspect rouge sombre. Il existe des points de consistance dure, formé par des calcifications, ou même par de l'os. Ces points ossifiés et calcaires sont caractéristiques des craniopharyngiomes. Ils donnent à la coupe une sensation très spéciale au couteau qu'on ne retrouve que dans cette variété de tumeurs.

Une coupe frontale du cerveau passant au centre de la tumeur nous paraît la meilleure pour juger de l'extension en profondeur des lésions. Il va s'en dire que l'on ne coupera jamais le cerveau avant qu'il ait été durci au formol.

Quand la tumeur est peu étendue on constate sur cette coupe la dilatation ventriculaire. L'hydrocéphalie interne est extrêmement fréquente. L'envahissement du troisième ventricule entraîne soit le blocage des trous de Monro, soit le blocage de l'entrée de l'aqueduc de Sylvius. Le résultat, dans tous les cas, est la dilatation ventriculaire.

HISTOLOGIE

La plus grande diversité règne dans les aspects histologiques que l'on peut rencontrer à l'examen de ces tumeurs.

Cette diversité devait donner naissance à des classifications plus ou moins heureuses de ces tumeurs.

Citons, pour mémoire, la classification que donnait ERDHEIM. Il séparait ces tumeurs suivant qu'elles étaient bénignes ou malignes et suivant qu'elles étaient développées dans l'infundibulum ou dans l'hypophyse. Il est douteux que les tumeurs qu'il considère comme malignes aient présenté de véritables métastases.

ONANOFF, en 1892, dans sa thèse inspirée par BABINSKI, ayant à l'esprit la classification de MALASSEZ, de 1885, a noté la ressem-

blance du cas qu'il étudiait avec les adamantinomes du maxillaire. Il décrit aux boyaux épithéliaux qu'il a observés, une couche périphérique bordante, une zone intermédiaire et une zone étoilée. Il signale, également : l'existence de grandes cellules à corps étrangers, la possibilité de calcifications.

DUFFY, en 1920, donne une classification des tumeurs de la poche de Rathke, qui a été souvent reprise depuis et que l'on retrouve dans de nombreux articles.

Il décrit trois groupes de tumeurs suivant la morphologie histologique.

1^o Le premier groupe répond au simple kyste papillomateux, ou papillome intrakystique, formé par une tumeur papillomateuse, en chou-fleur, à l'intérieur d'un kyste souvent unique. Les murs du kyste ne montrent pas d'envahissement.

2^o Le second groupe répond aux adamantinomes plus ou moins compliqués. « De telles tumeurs montrent un envahissement local et une dégénérescence carcinomateuse localisée, mais ne métastasent pas.

3^o Le troisième groupe est très rarement représenté. DUFFY n'en signale que cinq cas dans le monde entier. « Ces tumeurs ont tous les caractères d'un carcinome malin spinocellulaire, et peuvent donner des métastases dans les ganglions du cou ».

Il prend soin d'éliminer de sa classification les kystes de la poche de Rathke que l'on observe parfois chez l'enfant, développés aux dépens de la fente intermédiaire et de ses diverticules. Ils sont tapissés par un épithélium cylindrique souvent cilié. Il élimine, également, les kystes colloïdes qu'on trouve dans la glande au milieu des cellules glandulaires.

CORNIL, en 1926, donne une classification très simple et moins équivoque que celle de DUFFY. Il distingue :

1^o les kystes de la fente de la poche de Rathke séreux ou muqueux, aux parois tapissées d'épithélium cylindrique ;

2^o les épithéliomas pharyngo-hypophysaires qui correspondent aux tumeurs que nous étudions ;

3^o les tératomes dont il dit : « tumeurs sans caractères spéciaux de localisation, elles affectent la structure de toutes les tumeurs mixtes, et nous pensons avec EWING que dans ce groupe doivent rentrer les soi-disant tératomes de l'hypophyse, décrits par ERDHEIM, BECH, HECHT, CUSHING.

« Tous les types tissulaires peuvent être rencontrés, épithéliomas pavimenteux ou cylindriques, poils, glandes sébacées, tissus nerveux, cartilages, os, et même tissu chordal. Dans les cinq cas rapportés par DUFFY les tératomes avaient subi une transformation maligne ».

Récemment (1939), COSTERO et BERDET ont fait une étude histologique des tumeurs de l'hypophyse dans laquelle ils proposent une classification des « tumeurs épithéliales ».

Ils distinguent des tumeurs solides et des tumeurs kystiques.

Les *tumeurs kystiques* sont constituées par des blastomes formés par des cavités avec un revêtement épithélial, dont ils distinguent plusieurs variétés :

Arqueoblastome, formé de restes embryologiques de la vésicule hypophysaire persistante chez l'adulte. Il forme un kyste généralement unique revêtu d'un épithélium pavimenteux ayant tendance à se cornifier. Des sels de calcium se déposent parmi les cellules cornifiées, celles-ci sont envahies par des cellules géantes et des bourgeons vasculaires qui organisent les points calcifiés et les transforment en os. Le liquide contient des cristaux de cholestérine et des pigments hématogènes.

Cystome, blastome polykystique formé d'épithélium ayant tendance à proliférer et qui peut être envahi par des vaisseaux. Peu de liquide kystique et peu de tendance à la cornification.

Cholestéatome, observé dans la vésicule hypophysaire comme en d'autres régions du système nerveux. Le kyste est formé d'un contenu pâteux par enrichissement en cholestérol. L'épithélium se cornifie en totalité et s'atrophie par pression.

Tératome, formation embryonnaire complexe généralement polykystique avec des tissus dérivés de la feuille ectodermique du stomodæum et du mésoderme.

Les *tumeurs solides* sont formées, essentiellement, par les variétés :

Adamantinome, masse d'épithélium pavimenteux semblable aux germes de l'émail qui sécrète une substance albumineuse calcifiable.

Epithélioma, tumeur fibro-épithéliale semblable aux papillomes dérivés d'autres épithéliums pluristratifiés.

Carcinome, épithélioma très malin sans propriétés spéciales.

Cette classification, qui s'efforce d'être complète, décrit un grand nombre de types histologiques différents. Il nous paraît

difficile de retenir la multiplicité des types décrits. Pour notre part, nous pensons, avec Clovis VINCENT et THIÉBAUT qu'il n'y a pas lieu d'individualiser ainsi autant de types tumoraux différents.

Des aspects très éloignés l'un de l'autre peuvent bien coexister sur la même pièce anatomique, mais ces différents aspects, ne sont pour nous que les variantes évolutives d'un type fondamental.

Ce type fondamental est un adamantinome semblable à celui du maxillaire. Les principales différences d'aspect que l'on observe relèvent de l'évolution des travées épithéliales vers la momification ou vers le cylindrome, et de la formation d'os, de graisses, ou de cristaux au sein du stroma.

En 1926, CRITCHLEY et IRONSIDE ont donné, dans un mémoire important, une description très complète des adamantinomes de l'hypophyse. Ils considèrent que ces adamantinomes représentent la majorité des tumeurs, développées aux dépens de la poche de Rathke.

Ces tumeurs se présentent avec une extraordinaire diversité de consistance, de structure, d'aspects histologiques, une grande variabilité de taille, de développement, de malignité.

Le dessin général de ces tumeurs est comparable à celui des épithéliomas épidermiques. Elles sont formées de travées cylindroïdes renflées en lobes, à contours festonnés, logées dans un stroma plus ou moins fibreux.

Il existe une grande variabilité dans les proportions entre le conjonctif et le tissu épithélial, suivant les pièces. Sur certaines, le stroma est négligeable, sur d'autres, au contraire, il tient une place très importante et il noie les éléments épithéliaux.

Les masses épithéliales forment des colonnes et des trabécules entrelacés. A la coupe, elles ont un aspect lobulé, circulaire, ovoïde ou crénelé. Ces masses sont composées de différents types de cellules.

La couche basale ou périphérique est formée de cellules longues et placées parallèlement l'une à l'autre. Chacune d'elles est en contact intime avec ses voisines formant une palissade. Chaque cellule est, environ, trois ou quatre fois plus longue que large, et a, en section, un aspect triangulaire ou pentagonal. Il n'y a qu'un seul rang de telles cellules, elles sont disposées suivant le rayon des masses épithéliales. Le noyau est oval, et

plus sombre placé au centre du protoplasme, son plus grand diamètre étant disposé suivant l'axe de la cellule. Il existe dans certains cas un nucléole bien défini. Ces cellules correspondent, en structure et en disposition aux « adamantoblastes » qui constituent la couche épithéliale interne de l'organe adamantin primitif.

Immédiatement derrière ce rang de cellules palissadiques est une zone intermédiaire comprenant deux ou trois rangs de cellules. Elles sont rondes ou polygonales et contiennent un noyau bien défini, en leur centre. Dans quelques cas, cette couche de cellules n'est pas bien différenciée du reste de la masse épithéliale. Cette zone correspond au « stratum intermedium » de l'organe de l'émail.

Au centre de la masse épithéliale se trouvent de plus grandes cellules qui peuvent être rondes, mais qui, plus souvent sont anguleuses et de forme triangulaire ou prismatique. Les noyaux parfois ronds, sont plus souvent réniformes, placés au centre de la cellule. Ils sont petits par rapport au reste du protoplasma et ne se colorent pas si bien que ceux des autres cellules, quoique le protoplasme paraisse plus sombre que dans la couche périphérique ou dans la zone intermédiaire.

Avec une technique appropriée on peut distinguer des « ponts d'union intercellulaires ». L'aspect général de ces cellules rappelle celui des cellules à épines de la couche de Malpighi de la peau. Il y a plus d'une analogie entre ces cellules et les cellules de la couche étoilée de l'organe adamantin.

A l'intérieur des travées épithéliales, se trouvent des globes, constitués par des cellules aplaties disposées en spirales les unes autour des autres ; les cellules les plus internes gardant des contours arrondies. Ces globes peuvent se kératiniser, mais la kératinisation n'est pas un processus habituel de ces tumeurs et les globes restent habituellement cellulaires.

En plus de ces globes on peut trouver d'autres modifications structurales à l'intérieur des masses épithéliales. Les plus importantes sont les kystes. Ils sont habituellement très nombreux et de toutes tailles.

Pour CRITCHLEY et IRONSIDE l'origine de ces kystes est variable.

Ce peuvent être de petits espaces lacunaires, irréguliers, siégeant entre les cellules de la couche la plus interne. Ils ne sont que

l'exagération des espaces intercellulaires et le résultat de distension œdémateuse.

Certains kystes colloïdes tirent leur origine, de gouttelettes déposées ou sécrétées entre les cellules les plus internes de la masse épithéliale. Ils forment des cavités ovoïdes ou sphériques, dont les murs sont formés d'une simple couche de cellules aplaties.

Certaines pièces anatomiques sont constituées en grande partie par des espaces circulaires, vides, situés à l'intérieur des masses épithéliales, et dont les limites sont formées par une couche unique de cellules qui ressemble aux cellules adamantoblastes.

On peut observer encore des zones de nécrose à l'intérieur du tissu épithélial. Autour de ces zones on peut voir des phagocytes et des cellules géantes. Il existe également fréquemment des granulations calcaires à l'intérieur de ces cellules. Les zones calcifiées sont très communes dans ces tumeurs, la calcification débute par un dépôt de fines granulations à la périphérie des zones de nécrose et finit par remplir complètement ces zones de dehors en dedans.

Le stroma conjonctif réagit au contact des masses calcifiées et des ostéoblastes apparaissent au voisinage. Il en résulte une ossification qui débute à la périphérie des zones nécrotiques. L'os apparaît en masses lobulées et crénelées indépendantes de la structure épithéliale et entourées de tous côtés par le stroma conjonctif. A la périphérie immédiate des espaces ossifiés on voit des cellules géantes ayant l'aspect d'ostéoclastes. Pour CRITCHLEY et IRONSIDE cette ossification est un phénomène relativement rare.

Le stroma de ces tumeurs est formé d'un tissu fibreux jeune, entourant les masses épithéliales et contenant des traces de types variés de débris en dégénérescence. La nature du conjonctif varie dans de grandes limites suivant les pièces. Ordinairement, le stroma est formé de bandes de fibroblastes qui s'étendent en une direction tangentielle à la masse épithéliale. Les cellules ont un degré variable de maturité. Dans certains cas, ce sont de petits éléments nettement nucléés, dans d'autres, ce sont des fibres allongées à noyau indistinct. Ces fibres peuvent avoir une disposition parallèle à la masse épithéliale mais le plus souvent, elles n'ont pas d'ordre défini et forment un assez pauvre entre-

lac. Il y a tendance à la cohésion entre les fibres ainsi apparaissent très souvent des cavités dans le conjonctif.

Dans certains cas, le tissu de soutien est entièrement formé de névroglie, les éléments du tissu fibreux manquent complètement.

Fréquemment des éléments épithéliaux pénètrent dans le stroma à distance des masses épithéliales. Ces groupes cellulaires peuvent présenter une grande variété de modifications évolutives.

En un point un globe corné épidermique apparaît comme une île au milieu du conjonctif. De tels globes sont souvent kératinisés et calcifiés en partie. De larges espaces de matière myxomateuse sont formés par la coalescence de petits groupes de cellules épithéliales dégénérées. Beaucoup de ces cellules montrent des surcharges lipoides intra-protoplasmiques aboutissant à la libération de cristaux très réfringents de cholestérine.

Il existe une réaction gliale au contact de la tumeur. Il y a opposition entre l'accroissement des portions épithéliales de la tumeur et la prolifération de la réaction gliale. On trouve une prolifération névroglique au centre même des adamantinomes les plus compacts.

Dans certains cas, la tumeur semble surtout formée par du tissu névroglique et l'épithélium apparaît à des intervalles peu fréquents comme des îlots isolés.

Telle est la description que donnent des adamantinomes de l'hypophyse CRITCHLEY et IRONSIDE.

Sur la majorité des points, les aspects que nous avons notés avec le Dr THIÉBAUT répondent à cette description. Pourtant il nous semble que la description donnée ne rend pas un compte suffisant de la fréquence ou de la rareté relative des aspects histologiques qu'elle décrit.

D'après les pièces que nous avons examinées, la kératinisation est rare. On ne trouve pas de grains d'éléidine, les globes ne sont pas des globes cornés, mais sont para-kératosiques. Ils se momifient, et peuvent se charger en calcaire. L'ossification du stroma est fréquente, la dégénérescence graisseuse l'est également.

La description d'ensemble des tumeurs de la poche de Rathke nous paraît assez simple si on se laisse guider par le fil conducteur qui permet d'en suivre tous les aspects.

L'aspect essentiel pour nous est l'adamantinome. Il est très spécial, c'est une tumeur formée de travées épithéliales entourées de conjonctif. Les travées épithéliales sont limitées par une assise de cellules, rangées en palissade, les unes à côté des autres et ayant l'aspect des adamantoblastes.

En arrière de cette rangée, se trouve une couche intermédiaire formée de deux ou trois rangs de cellules. Au centre enfin, se trouve une zone réticulée plus large.

Entre l'assise palissadique et le tissu conjonctif, il existe une basale aniste plus ou moins large, qui représente peut-être l'équivalent d'une formation d'émail.

A l'intérieur des travées épithéliales, principalement en leur centre, les cellules prennent une disposition en tourbillon et aboutissent à la formation de globes. Ces globes se momifient, les contours cellulaires perdent leur netteté, et le noyau disparaît laissant à sa place, une tache plus claire que le reste du protoplasma. Ces globes se calcifient. Des grains de calcaire qui se teignent fortement par l'hématéine, se déposent à l'intérieur des globes momifiés, surtout à la périphérie de ces globes.

Sur certaines pièces anatomiques, la coupe paraît formée de grandes cavités circulaires limitées entre elles par de minces cloisons épithéliales. La membrane limitante est formée d'une couche unique de cellules reposant sur une basale. Le stroma dégénère, il apparaît formé de grandes flaqes muqueuses, dans lesquelles on ne voit pas de cellules ou bien simplement des cellules en voie de dégénérescence. Ainsi est réalisé un aspect qui rappelle en tous points celui du cylindrome. On sait que l'évolution cylindromateuse n'est pas particulière à une variété de néoplasme. Elle survient à titre d'épiphénomène dans le développement d'un néoplasme d'allure ou de souche variable (Masson).

Le stroma est formé par un tissu conjonctif plus ou moins lâche contenant des cellules en abondance variable. Il a généralement l'aspect d'un tissu conjonctif jeune mais il subit de très nombreuses modifications.

La formation d'os au contact des points calcifiés est très fréquente ; sur certaines coupes les plages ossifiées occupent une grande surface et sont très caractéristiques de cette variété de tumeurs de l'hypophyse. Cette formation d'os est analogue à celle que l'on observe dans les épithéliomas calcifiés de la peau décrits par MALHERBES.

Dans certains cas on voit au milieu du stroma des dépôts de graisse et des empreintes cristallines en quantités très importantes. Ces graisses, ces cristaux de cholestérine proviennent peut-être, en partie, de la désintégration des globes momifiés.

Dans d'autres cas les cellules des axes conjonctivo-vasculaires limités par les travées adamantines se chargent de graisse et prennent l'aspect de cellules lipophagiques. On peut observer une dégénérescence complète de l'axe conjonctivo-vasculaire.

Enfin, on trouve dans le stroma et même en plein tissu nerveux quand la tumeur a envahi la région de la base, des sphérules dont la taille peut être plus petite qu'un globule rouge, et plus grande qu'une grande cellule. Ces sphérules semblent très denses, parfaitement homogènes. Elles se colorent comme la basale des travées adamantines dont elles semblent se détacher en certains points. Peut-être représentent-elles des formations voisines de l'émail.

Pour nous, un fait qui présente une grande importance est que, sur la même pièce anatomique, voire sur la même coupe, les divers aspects histologiques peuvent coexister. En un point l'aspect est celui d'un adamantinome, un peu plus loin c'est celui d'un cylindrome, plus loin encore, on ne retrouve plus la bordure palissadique, on ne voit que des globes dégénérés et calcifiés, ou un stroma ossifié.

En conséquence, il nous semble difficile d'individualiser en des types différents, chaque aspect histologique rencontré.

En conclusion faut-il considérer les craniopharyngiomes comme des tumeurs malignes ?

Ils ont les aspects histologiques d'épithéliomas indiscutables. Il existe un processus de malignité locale car la tumeur envahit le tissu nerveux de proche en proche, et il n'existe pas de plan de clivage entre la tumeur et les tissus voisins.

Cependant considérer ces tumeurs comme des cancers paraît difficile. Elles ont une évolution très lente. Si l'on admet leur origine congénitale, certains cas ont évolué plus de 60 ans. L'histogénèse montre qu'elles appartiennent au groupe des tumeurs dysembryoplasiques ce qui explique sans doute l'absence de métastases ganglionnaire ou viscérale.

ÉTUDE CLINIQUE

Depuis que les premières observations ont été rapportées, les descriptions cliniques des craniopharyngiomes ne manquent point dans la littérature médicale.

Rappelons simplement ici, le mémoire de CUSHING (*Rev. Neur.*, 1922), celui de VAN BOGAERT (Congrès d'Ophtal., 1929), l'article de Clovis VINCENT (*Rev. Neur.*, 1931), et un article tout récent de Clovis VINCENT et F. THIÉBAUT (*Paris médical*, oct. 1941).

Pourtant, les craniopharyngiomes sont souvent méconnus par les cliniciens les plus avertis. Leurs symptômes ne se retrouvent pas d'une façon constante chez tous les malades, il existe parfois des signes trompeurs. Aussi, le groupement des symptômes, suivant l'âge ou les lésions anatomiques, nous semble-t-il très importants à connaître.

A la lumière des observations que nous avons eues entre les mains, nous étudierons les divers types que peuvent revêtir ces tumeurs et nous verrons, que si leur aspect anatomique est plein de diversité, leur expression clinique ne l'est pas moins.

Nous ferons précéder cette étude des formes cliniques d'une étude analytique de chaque symptôme.

ÉTIOLOGIE

Sur la fréquence des craniopharyngiomes, on ne peut avoir qu'une idée comparative.

Dans le service de neuro-chirurgie de la Pitié, on a opéré plus de 5.000 tumeurs cérébrales et parmi elles plus de 100 craniopharyngiomes. Les craniopharyngiomes représentent environ 2 pour cent des tumeurs cérébrales opérées.

Ils sont moins fréquents que les adénomes de l'hypophyse. CUSHING, en 1922, en trouvait une cinquantaine de cas personnels, et il estimait, à peu près, avoir vu un craniopharyngiome pour 5 adénomes hypophysaires. En 1929 la statistique de CUSHING portait sur 84 cas, vérifiés histologiquement. Bien d'autres cas n'avaient pas été vérifiés histologiquement, n'ayant pas été opérés. CUSHING concluait en disant que les craniopharyngiomes sont beaucoup plus fréquents qu'on ne le suppose généralement.

Ce sont les plus fréquentes des tumeurs supra-sellaires. En 1922 CUSHING rapportait pour 35 cas de craniopharyngiomes, 20 cas de tumeurs supra-sellaires d'une autre origine, se dénombrant ainsi :

- 8 méningiomes,
- 7 gliomes du chiasma,
- 4 tératomes,
- 1 cholestéatome.

Les craniopharyngiomes s'observent surtout chez les sujets jeunes.

Depuis CUSHING on admet qu'ils sont plus fréquents dans les deux premières décades de la vie.

Ceci, pourtant, peut être précisé davantage. A l'heure actuelle, on sait reconnaître beaucoup mieux les craniopharyngiomes et certainement de nombreux cas méconnus, il y a quelques années, chez l'adulte, sont diagnostiqués aujourd'hui.

Les formes, après 20 ans, ne sont pas rares et tous les auteurs ont rapporté des cas à un âge beaucoup plus avancé.

Chez le jeune enfant, avant 5 ans, les craniopharyngiomes sont rarement observés. Le maximum de fréquence est l'âge de la puberté.

Sur 75 malades, pris au hasard de nos observations, les 25 plus jeunes avaient moins de 13 ans, les 50 plus jeunes, moins de 28 ans, et par décade nous avons trouvé :

- 13 cas avant 10 ans.
- 25 cas de 10 à 20 ans.
- 14 cas de 20 à 30 ans.
- 9 cas de 30 à 40 ans.
- 5 cas de 40 à 50 ans.
- 6 cas de 50 à 60 ans.
- 3 cas de plus de 60 ans (le plus âgé 63 ans).

La formule la plus simple pour estimer la notion de l'âge, nous semble la suivante :

Les $\frac{2}{3}$ des cas se voient avant 30 ans.

Les autres facteurs étiologiques ne semblent pas à retenir : le sexe n'intervient pas, le traumatisme, ou les maladies infectieuses, si souvent invoqués par les malades n'entrent pas en cause.

SYMPTOMES

(ÉTUDE ANALYTIQUE)

LES MODES DE DÉBUT

Il est difficile de connaître les premiers symptômes de craniopharyngiomes. L'évolution anatomique est lente, les signes cliniques s'installent progressivement, et plus que les premiers signes peut-on préciser les raisons qui amènent les malades à consulter.

Elles sont multiples mais il nous a semblé que les symptômes pour lesquels on consulte le plus souvent, sont les troubles oculaires. L'apparition en quelques semaines d'une hémianopsie bitemporale, la baisse rapide de l'acuité visuelle d'un œil ou des deux yeux, sont des faits graves pour lesquels le malade consulte un médecin. Mais ce sont rarement les premiers signes, et l'interrogatoire permet de retrouver un passé assez long de troubles divers, plus précoces que les troubles oculaires, et dont le malade a souvent négligé ou méconnu l'importance.

Souvent le premier signe que retrouve l'interrogatoire est la céphalée. Si elle est peu intense, le malade ne s'en inquiète pas, il se contente de vagues cachets qui le calment plus ou moins et, bien que cette céphalée se répète, le malade prend son parti de la supporter.

Parfois, la céphalée survient par crises violentes, ces crises se répètent, séparées par des intervalles de santé apparemment parfaite. Aussitôt la crise passée, le malade l'oublie et patiente jusqu'à la suivante. S'il consulte son médecin, trop souvent celui-ci se contente du diagnostic facile de « migraine ».

Parfois la céphalée s'accompagne de vomissements survenant par crises. Là encore, on méconnaît le diagnostic, et beaucoup de malades viennent au neuro-chirurgien après avoir été soignés « pour le foie » ou opérés d'« appendicite chronique ».

Dans d'autres cas les premiers signes paraissent être des troubles génitaux. Mais les femmes attendent de longs mois

d'aménorrhée avant de consulter, et il est bien rare qu'un homme vienne trouver son médecin pour lui confier simplement que son activité génitale diminue depuis quelque temps.

Parfois, pourtant, on voit le malade avant l'apparition des troubles oculaires. Ce sont les parents qui amènent un enfant dont la puberté n'apparaît pas, garçon ou fille de 15, 16, 18 ans, qui n'a pas de caractères sexuels secondaires, dont la taille reste ridiculement petite, dont le développement intellectuel reste celui d'un jeune enfant.

Mais, bien souvent, dans les milieux hospitaliers, les années passent avant qu'un simple « retard » arrive à secouer la négligence des parents.

Enfin, dans quelques cas, le début est plus brutal. Ce peut être une crise de céphalée très violente, des convulsions, des troubles mentaux, de la raideur faisant parler de méningite.

Après une phase anatomique qui peut durer longtemps (30 ans, 50 ans même), durant laquelle la vie du sujet n'a rien d'anormal, l'affection rentre dans sa phase clinique. L'évolution peut alors se précipiter en très peu de temps.

En quelques mois ou en quelques années le tableau clinique se complète. Les symptômes que l'on observe sont d'ordre divers. Nous étudierons successivement :

- les signes d'hypertension intra-cranienne,

- les signes morphologiques et génitaux,

- les signes oculaires,

- les signes radiologiques,

des signes accessoires enfin auxquels nous ajouterons l'étude des examens complémentaires comme la ponction lombaire et la ventriculographie.

LES SIGNES D'HYPERTENSION INTRA-CRANIENNE

L'hypertension intra-cranienne est un phénomène banal dans les tumeurs cérébrales. Nous avons vu que les craniopharyngiomes sont capables de prendre une extension énorme au bout de quelques années. Ils envahissent alors la base du cerveau bloquant les ventricules. Il est rare à ce stade avancé de l'évolution que l'on n'observe pas d'hypertension intra-cranienne.

Mais l'hypertension intra-cranienne est souvent un signe précoce. Nous verrons que chez l'enfant jeune, elle résume presque toute la symptomatologie. Les éléments du syndrome d'hypertension intra-cranienne sont souvent les premiers signes que retrouve un interrogatoire soigneux. Le plus constant de tous est la céphalée.

LA CÉPHALÉE.

Il est rare, disons-nous, que les malades n'aient pas souffert de la tête à un moment donné de l'évolution de leur tumeur. Cette céphalée a des caractères très variables suivant les cas.

Parfois elle est très intense, généralisée, pénible, donnant une impression de distension, de tête trop pleine, de coups continuels dans la tête. Les malades geignent, s'agitent, portent la main à leur tête, se protègent de la lumière.

Dans d'autres cas elle est très supportable. Le malade se plaint de sa tête, mais il garde encore une activité normale malgré cette céphalée. Certains enfants continuent à fréquenter l'école, certains adultes font leur métier.

Parfois la céphalée est généralisée à toute la tête ; elle peut s'accompagner d'irradiations vers la nuque, le dos, voire même le rachis ou les bras.

Dans d'autres cas elle est localisée, frontale, ou occipitale, elle peut être bilatérale, parfois cependant elle prédomine d'un côté. Elle peut être rétro-orbitaire donnant une sensation d'arrachement assez superficielle, et différente de la tension pénible que les malades éprouvent le plus souvent.

La céphalée est rarement continue, le plus souvent elle évolue par crises. Parfois, cependant, il n'y a pas de rémission, et aux dires des malades ils souffrent sans arrêt d'une céphalée peu

intense, lourdeur de tête qui ne les quitte pas. Mais, dans ce cas, il est bien rare de ne pas retrouver de paroxysme à cette céphalée. A l'occasion d'un effort, d'un repas, ou au réveil, la céphalée est plus intense.

Le plus souvent, cette céphalée, du moins au début, est intermittente. Le malade souffre par crises, il présente une ou plusieurs crises dans la journée. Entre les crises il ne se plaint pas, et conserve une activité sociale normale. Les causes qui déclenchent ces crises sont variables. Souvent elles sont très imprécises ; les malades invoquent l'effort, les repas, les changements de position de la tête ; se baisser pour ramasser un objet par terre déclenche la douleur.

Parfois cette céphalée présente un caractère plus intéressant. Elle survient le matin, à la fin de la nuit. Alors que le malade s'est couché sans souffrir, il est réveillé entre 2 heures et 6 heures du matin par sa céphalée. Celle-ci se calme au bout de quelques heures ; si le malade vient à se rendormir la céphalée réapparaît.

Clovis VINCENT accorde une grosse valeur à la céphalée de la « deuxième partie de la nuit ». Il a remarqué qu'elle est souvent symptomatique d'un blocage à l'écoulement normal du liquide ventriculaire. La vagotonie physiologique à la fin de la nuit, provoque une hypersecrétion du liquide céphalo-rachidien, et la douleur apparaît au moment de la distension maximum des ventricules.

Surtout la céphalée varie d'un jour à l'autre, certains malades souffrent de leur tête pendant 24 ou 48 heures, puis tout rentre dans l'ordre pendant des semaines ou des mois, durant lesquelles la santé semble parfaite. Nous reviendrons sur l'intermittence des crises d'hypertension intra-cranienne.

LES VOMISSEMENTS.

Ils n'ont guère de caractères particuliers. Il est classique de dire qu'ils sont « faciles, en fusée ». Ils surviennent, surtout, à l'acmé de la douleur. Ils sont alimentaires ou muqueux. En règle générale, le vomissement n'est pas isolé, c'est un signe d'hypertension intra-cranienne plus tardif que la céphalée et il survient chez des malades qui souffrent déjà de la tête depuis quelque temps. Il ne fait, en quelque sorte, que souligner la céphalée. Les vomissements témoignent, presque toujours, d'une hypertension impor-

tante. Ils sont cause de bien des erreurs de diagnostic, ils orientent l'esprit du clinicien vers une affection digestive.

De même, les nausées, les vertiges (ou plutôt cette sensation particulière que les malades dénomment vertiges) se voient dans les mêmes conditions que les vomissements et eux aussi, orientent plus volontiers vers le diagnostic de migraine que vers celui de tumeur cérébrale.

LES AUTRES SIGNES D'HYPERTENSION INTRA-CRANIENNE.

Bien d'autres signes sont à mettre sur le compte de l'hypertension intra-cranienne dans la symptomatologie des craniopharyngiomes. La stase papillaire, le bruit de pot fêlé à la percussion du crâne si spécial à l'enfant, certains signes radiologiques, sont sous la dépendance de l'hypertension. Nous les reverrons secondairement.

Insistons davantage sur les troubles psychiques. Certains, en effet, sont dus à l'hypertension intra-cranienne. A la période terminale on observe de la somnolence ou même le coma comme dans la plupart des tumeurs cérébrales. A un stade évolutif moins avancé, il existe une certaine paresse intellectuelle. Les malades sont fatigués, asthéniques, ils donnent une impression d'inattention, d'indifférence, de lassitude. Ces signes n'ont rien de remarquable chez un sujet qui souffre de la tête depuis plusieurs semaines ou plusieurs mois.

LES CRISES TRANSITOIRES D'HYPERTENSION INTRA-CRANIENNE.

Il est un point sur lequel il convient d'insister : l'hypertension intra-cranienne n'est pas constamment égale à elle-même et ses signes évoluent par crises.

A l'occasion de ces crises toute une symptomatologie nouvelle apparaît, faite de troubles sensoriels, de troubles de la conscience, de phénomènes moteurs. Bien souvent, on ne sait pas les interpréter, le diagnostic n'est pas posé, en quelques jours cependant tout rentre dans l'ordre. Les crises se répètent avec le même tableau clinique ou avec des symptômes quelque peu différents. Ces crises surviennent à intervalles souvent assez longs, tous les mois, tous les trois mois. A mesure qu'elles se répètent les crises

se rapprochent davantage, et deviennent plus intenses, plus alarmantes pour l'entourage. Il est rare qu'elles évoluent depuis très longtemps avant que le malade vienne consulter.

Elles peuvent revêtir plusieurs aspects cliniques.

1^o Soit crises de *céphalée isolée* ou accompagnée de vomissements et de vertiges.

C'est le type le plus fréquent, le plus évocateur de l'hypertension intra-cranienne. La crise débute souvent rapidement. Pourtant la céphalée n'atteint pas d'emblée son maximum, elle augmente progressivement, puis reste permanente pendant quelque temps, et cesse enfin de façon progressive. La crise est de durée variable : parfois quelques heures, souvent davantage, 24 ou 48 heures, pendant lesquelles la céphalée subit des recrudescences suivies de rémissions.

2^o Parfois la crise s'accompagne de *manifestations sensorielles* transitoires. Ce sont des obnubilations visuelles, une impression de brouillard devant les yeux, une cécité même de courte durée. Une de nos petites malades fut prise, un matin, au réveil, d'une crise de céphalée très intense. Elle voyait des « papillons » du côté gauche. La crise dura toute la journée, le lendemain elle ne voyait plus de l'œil gauche et cette cécité est restée définitive.

La diplopie est fréquente, transitoire comme la crise de céphalée.

Les vertiges, les bourdonnements d'oreilles sont également souvent signalés.

3^o Parfois, à la céphalée, s'associent des *troubles de la conscience*. Le plus fréquent de tous est la somnolence. Nous ne voulons pas parler des crises de narcolepsie que l'on peut observer isolément et que nous étudierons ultérieurement. La somnolence dont nous voulons parler ici, survient au cours de la crise de céphalée. L'envie de dormir est irrésistible, les paupières tombent, le malade baille, il faut des incitations fortes pour le tirer de son sommeil.

Il existe toutes les formes de passage entre cette somnolence et le coma. Le coma s'observe également dans ces crises d'hypertension intra-cranienne. Il est le fait des crises intenses, prolongées. Il survient, en général, alors que le malade souffre déjà de la tête depuis quelques heures. Parfois, cependant, il apparaît assez tôt et s'installe brusquement.

On peut observer, au cours de la crise d'hypertension intra-

cranienne, un état d'obnubilation qui évoque tout à fait la confusion mentale. Le malade désorienté, suit un rêve vague, imprécis, changeant d'un instant à l'autre, au cours duquel les questions les plus simples provoquent des réponses inadaptées et discordantes et où les excitations extérieures n'arrivent pas à vaincre le désintérêt du malade.

4^o Les crises s'accompagnent souvent de *troubles d'ordre végétatif*. L'hyperthermie est très fréquente au moment des crises. Les troubles du pouls et de la tension artérielle également. Il est classique de dire que le ralentissement du pouls fait partie du syndrome d'hypertension intra-cranienne. Mais l'accélération du pouls nous a semblé également très fréquente de même que la chute de la tension artérielle.

Les troubles vasomoteurs sont très fréquents : soit pâleur ou rougeur de la face, soit alternative des deux phénomènes.

5^o Enfin, on peut, au cours des crises, observer des *phénomènes moteurs*.

Chez une malade nous avons vu une parésie transitoire du côté droit avec aphasie.

Des mouvements anormaux s'observent ; soit des convulsions ayant l'aspect banal d'une crise comitiale, soit des mouvements désordonnés, des soubresauts musculaires. On observe parfois au cours des crises des modifications du tonus. Soit hypotonie généralisée des membres qui sont flasques, de la nuque qui est ballante. Soit, au contraire crise hypertonique avec nuque raide, rejetée en arrière, impossible à fléchir, pouvant aller, même, jusqu'aux « cerebellar fits » comme on en observe dans les tumeurs de la fosse postérieure ou dans les engagements du lobe temporal dans la petite circonférence. On sait que l'on considère, aujourd'hui, ces crises, comme symptomatiques de souffrance du tronc cérébral et qu'on les interprète comme un phénomène voisin des états de rigidité décérébrée.

Tels sont les signes d'hypertension intra-cranienne au cours des craniopharyngiomes. Le caractère un peu particulier de cette hypertension intra-cranienne est son évolution par crise sur lesquelles nous avons insistés.

L'hydrocéphalie est extrêmement fréquente dans les craniopharyngiomes. On peut admettre que l'hypertension intra-cranienne des craniopharyngiomes est due à cette hydrocéphalie, plus qu'au volume de la tumeur ou à l'œdème cérébral qui l'ac-

compagne. Cette hydrocéphalie s'explique facilement. La tumeur, en se développant, pénètre dans le troisième ventricule. Elle détermine un blocage, le plus souvent à l'entrée de l'aqueduc de Sylvius, ou parfois au niveau des trous de MONRO.

On peut admettre que les crises soient consécutives à une hypertension du liquide ventriculaire. On observe des crises semblables au cours des tumeurs qui bloquent l'écoulement normal du liquide, tumeurs du troisième ventricule, de l'aqueduc de Sylvius, du quatrième ventricule. Notre ami GROSSIORD leur a consacré, dans sa thèse sur le kyste colloïde du troisième ventricule, une étude très complète.

Pour les expliquer on peut admettre que la tumeur ne bloque pas constamment et de façon complète l'écoulement du liquide ventriculaire et que c'est, justement, un blocage plus complet et transitoire d'origine indéterminée, qui provoque la recrudescence des symptômes.

Mais il se peut que le blocage à l'écoulement du liquide n'explique pas à lui seul la symptomatologie des crises. On peut s'étonner de la brusquerie des crises et certains auteurs, STROCKEY, DANDY, incriminent un facteur vasculaire dans la pathogénie de ces crises. Pour eux, le blocage des veines de Galien, voie de drainage des plexus choroïdes jouerait un rôle aussi important que l'arrêt à l'écoulement du liquide.

DANDY, STROFFORD, BEDFORD ont expérimenté sur l'animal la ligature des veines de Galien. Nous renvoyons le lecteur à la thèse de GROSSIORD qui résume cette expérimentation.

LES TROUBLES MORPHOLOGIQUES ET GÉNITAUX

Ce sont les troubles les plus évocateurs d'une lésion hypophysaire. Ils varient d'importance suivant l'âge du malade. Au premier plan du tableau clinique chez l'adolescent et l'adulte, ils paraissent estompés aux âges extrêmes de la vie.

Nous étudierons successivement :

- l'infantilisme et les troubles génitaux de l'adulte ;
- les troubles de la croissance ;
- l'obésité.

L'INFANTILISME.

L'infantilisme est certes connu depuis déjà longtemps, mais la plus grande confusion a longtemps régné autour de ce syndrome clinique.

Des faits identiques sont désignés suivant les auteurs sous des noms différents : infantilisme type Lorain, ou encore type Lorain-Levi ; nanosomie de Paltauf ; infantilisme de Souques et St.-Chauvet ; infantilisme réversif de Gandy ; autant de noms qui méritaient d'être revus.

Une révision critique a été faite par FROMENT en 1922. A ce propos, SOUQUES a précisé sa conception de l'infantilisme hypophysaire. VAN BOGAERT, en 1929, en donne un résumé.

« Il résulte de l'étude des documents originaux de LORAIN et FANEAU DE LA COUR que le type décrit par ces auteurs était une sorte de chétivisme avec ou sans retard à l'ossification des cartilages de conjugaison et en rapport avec la tuberculose.

« Ettore LEVI souligne à son tour l'absence de soudure des épiphyses mais refuse d'admettre une cause hypophysaire. Il considère l'affection comme étant d'origine pluri-glandulaire, hérédo-syphilitique.

« PALTAUF, en 1881, n'avait décrit qu'un simple arrêt de croissance et FALTA souligne le retard du développement sexuel.

« SOUQUES et STEPHEN CHAUVET, sont les premiers à avoir considéré l'infantilisme comme étant d'origine hypophysaire en opposition à l'infantilisme thyroïdien de BRISSAUD ».

SOUQUES écrit : « l'infantilisme est un syndrome somatique caractérisé par l'hypoplasie des organes génitaux et l'absence des caractères sexuels secondaires, chez un individu ayant dépassé l'âge de la puberté. La longueur de la taille me paraît accessoire, il y a, en effet, de grands enfants et de petits adultes. Il n'y a donc aucune espèce de rapport entre l'infantilisme et le nanisme. »

Quant à l'infantilisme de Gandy, il s'agit d'un syndrome clinique, régression des organes génitaux et des attributs sexuels secondaires, chute des poils, aspect sénile précoce, indépendamment de toute lésion mécanique ou inflammatoire intéressant directement les glandes sexuelles. A la suite des travaux de GANDY, LEREBoullet et HUTINEL, ce sont LEREBoullet et

MOUZON qui ont présumé de l'origine hypophysaire de ce syndrome.

Si on respecte la distinction de SOUQUES entre nanisme et infantilisme, il est certain que ces deux syndromes peuvent exister conjointement ou isolément au cours de l'évolution des craniopharyngiomes.

Chez l'enfant on observe fréquemment l'absence de puberté ; celle-ci n'apparaît pas, qu'il s'agisse d'un garçon ou d'une fille. L'aspect physique reste celui d'un jeune enfant. La verge est petite, les testicules petits rétractés à l'anneau, parfois même en ectopie. Il n'y a ni érection ni désir sexuel. Chez la fille les règles n'apparaissent pas, les seins ne se développent pas, la vulve reste antérieure, infantile. Chez le garçon comme chez la fille la peau reste fine, il n'y a ni poils pubiens ni axillaires. La voix ne mue pas, enfin l'on n'observe pas les modifications psychiques pubertaires, plus sensibles encore chez le garçon que chez la fille, qui reste craintif, pusillanime, affectueux pour sa mère, sans virilité commençante.

Il va sans dire que tous ces signes ne sont pas toujours réunis et que le syndrome d'infantilisme est souvent incomplet. Chez les uns la puberté se manifeste simplement par l'apparition de poils pubiens et axillaires, les règles n'apparaissent pas, les seins ne se développent pas. Chez d'autres, la puberté, au contraire, est presque normale, pourtant on ne voit jamais se développer de poils axillaires, la peau reste fine, la barbe manque complètement et les désirs sexuels n'apparaissent pas.

Chez l'adulte les troubles génitaux ne s'imposent pas comme au moment de la puberté. Chez l'homme on note l'impuissance, disparition des désirs autant que des moyens, d'installation rapide ou progressive. Cette impuissance très anormale chez un homme de 30 ans l'est moins après la quarantaine et souvent les malades s'en inquiètent peu.

Chez la femme, les règles sont d'abord peu abondantes, irrégulières, puis finissent par disparaître. De même, tout désir et toute satisfaction génitale, disparaissent.

Très souvent chez l'adulte les signes génitaux sont réduits à peu de chose ; la puberté a semblé normale mais on retrouve à un âge un peu plus avancé (30-40 ans) des troubles qui avaient passé inaperçus : hommes n'ayant jamais éprouvé le besoin de se marier, femmes n'ayant jamais connu de satisfaction génésique.

La stérilité est très fréquente, l'impossibilité d'allaiter après une grossesse menée à bien se retrouve également très souvent.

LES TROUBLES DE LA CROISSANCE.

L'arrêt du développement de la taille peut marquer le début clinique. Nous rappellerons les observations de COHN et GOLDS-TEIN, de PEET, de SCHIFF.

Il est extrêmement fréquent de trouver des malades de très petite taille. Soit des adultes qui ont grandi régulièrement mais insuffisamment. Soit des enfants dont la croissance s'est arrêtée brutalement.

Dans nos observations nous trouvons un garçon de 16 ans mesurant 1 m. 48, qui n'a pas grandi depuis l'âge de 12 ans. Un autre de 14 ans, mesurant 1 m. 22. Un autre de 20 ans, mesurant 1 m. 29.

Chez les enfants, avant la puberté, cet arrêt de développement est le seul signe morphologique. C'est un signe plus précoce que l'infantilisme, l'enfant cessant de grandir à 8 ans ou 10 ans. CUSHING a signalé la reprise de la croissance après la décompression de la région infundibulo-hypophysaire. Dans le service de Clovis VINCENT, le fait a été noté, également, plusieurs fois.

L'OBÉSITÉ.

Depuis BABINSKI, nous l'avons vu, le syndrome adiposo-génital fait partie de la symptomatologie des tumeurs de l'hypophyse. Nous ne reviendrons pas sur les troubles génitaux qui sont ceux que nous avons décrits.

L'obésité est parfois considérable. Nous avons dans nos observations une homme de 33 ans, mesurant 1 m. 79 pesant 100 kilos ; une femme de 33 ans, mesurant 1 m. 62, pesant 75 kilos ; une filette de 13 ans, mesurant 1 m. 35, pesant 41 kilos. Il s'agit, dans ces cas, d'une obésité diffuse généralisée.

Mais, souvent, l'obésité est plus discrète, elle empâte les reliefs musculaires et donne un aspect corporel féminin. Elle prédomine à l'abdomen, dans la région périombilicale, au-dessus du pubis. Elle détermine des bourrelets au-dessus des hanches. Le panicule adipeux se développe également sur les fesses, à la poitrine, où il alourdit les seins, à la racine des membres.

L'obésité respecte volontiers les mains et les pieds. A la face, elle empâte le visage donnant un double menton, noyant les pommettes, réalisant un aspect lunaire.

WARTHIN a consacré à l'obésité un mémoire, dans lequel il montre que celle-ci est due à une infiltration cellulaire diffuse par un mélange de lipoides et d'éthers de la glycérine et de la cholestérine. Elle se rapproche, par là, du xanthélasma et de l'adipose diabétique.

L'obésité peut exister isolément en dehors des troubles génitaux. De nombreux cas ont été signalés, BREGMANN et STEINHAUS, PASODI, ANDRÉ THOMAS, JUMENTIÉ, CHAUSSEBLANCHE, RODOLPHE LEY, LEREBoullet et BOULANGER, PILET.

Associée à l'infantilisme, l'obésité réalise le syndrome de de Babinski-Frœlich. On peut ainsi voir toutes les combinaisons entre les trois éléments du syndrome morphologique, petite taille, obésité, dystrophie génitale.

A côté de ces trois éléments primordiaux, il y a tout un ensemble de petits signes morphologiques qui méritent que l'on s'arrête à les étudier : ce sont les troubles des téguments et des phanères.

La disposition des poils sur le corps est souvent anormale. Nous avons déjà signalé l'absence de poils pubiens et axillaires ; parfois les poils sont simplement peu abondants. Chez le garçon la disposition pubienne est féminine, à bord supérieur horizontal, les poils sont fins ou raides, anormaux d'aspect. La barbe manque. Les sourcils sont mal dessinées, sans queue. Les cheveux sont anormaux, fins, cassants, mal plantés.

En d'autres cas il y a un certain degré d'hypertrichose. DUFFY rapporte un cas avec hypertrichose importante. Souvent, chez la fillette, dont la puberté se fait attendre, alors qu'il n'y a pas de poils axillaires ni pubiens, il existe du poil sur les bras, les jambes, la base de la nuque. Il existe une ombre de moustache au coin des lèvres, des cheveux clairsemés resserrent le front qui est bas et étroit.

Chez l'adulte, on observe parfois une chute rapide de tous les poils ou leur blanchiment en quelques mois.

La peau est souvent anormale. Elle est fine, blanchâtre, empâtée par la graisse. La face a souvent une teinte cireuse avec des varicosités aux pommettes. Les rides sont exagérées au front, aux plis nasogénies, à l'angle externe de l'œil, donnant un aspect

vieillot. Le teint de ces malades est très spécial et avec l'aspect des cheveux et des sourcils, pour peu qu'il y ait une obésité légère qui empâte les joues et le menton, il leur donne une morphologie très caractéristique.

Sur les membres, il est fréquent de voir du livédo. Aux mains l'acrocyanose est très fréquente. Les mains de ces malades sont souvent anormales ; elles sont souvent grandes, lourdes, les doigts sont courts. Bien souvent en les interrogeant, les malades adultes vous disent qu'ils ont dû, dans les mois ou les années précédentes, changer de pointure de chaussures ou de gants.

Dans l'ensemble, ces petits signes ont tendance à donner aux femmes un aspect masculin, à donner, au contraire, aux hommes, un aspect féminin. Ce sont tous ces signes qui réalisent le *dyspituitarisme maigre* décrit par CUSHING dans son rapport de 1922. Il croit ces troubles en relation avec une lésion de l'infundibulum, et insiste sur le fait que ces malades sont souvent des asthéniques, des apathiques, qu'on observe souvent chez eux de la somnolence, de la polyurie, et surtout des troubles trophiques des extrémités.

Certes, tous ces petits signes ne peuvent, à eux seuls, faire porter le diagnostic, mais ils ne sont pas sans intérêt et chez un malade porteur d'hypertension intra-cranienne, ils peuvent orienter utilement le diagnostic.

Ils demandent à être recherchés avec soin car un caractère important de ce syndrome morphologique est la dissociation fréquente des symptômes. Et, à ce propos, nous ne pouvons que répéter les conclusions d'un article de PUECH, BISSERY et BRUN. « A côté du syndrome d'infantilisme hypophysaire classique, on voit souvent, dans les craniopharyngiomes des perturbations du développement plus dissociées. Infantiles par certains côtés, les malades sont fréquemment (du point de vue morphologique, génital, psychique) normaux ou même précoces par d'autres. »

LES SIGNES OCULAIRES

Nous l'avons vu, ce sont les signes qui, bien souvent, amènent le malade à consulter.

Les signes fonctionnels sont variables. Dans certains cas, et le plus souvent, le malade consulte pour une baisse de l'acuité

visuelle d'un œil ou des deux yeux. Celle-ci s'installe d'une façon plus ou moins rapide, parfois c'est en quelques mois que la vue baisse. Dans certains cas l'emblyopie s'installe en quelques jours de façon véritablement aiguë.

Plus rarement le malade consulte parce qu'il a noté lui-même la disparition du champ temporal de la vision d'un côté ou des deux côtés.

Parfois, enfin, le malade se plaint d'un brouillard devant les yeux, voile qui apparaît de façon transitoire à l'occasion de certains mouvements, en particulier quand le malade se baisse pour ramasser un objet. Il est très fréquent de trouver, en pareil cas, une stase papillaire plus ou moins importante.

Nous étudierons successivement les troubles oculaires en rapport avec la compression directe des voies optiques, les troubles en rapport avec l'hypertension intra-cranienne, enfin, les troubles déterminés par la combinaison de ces deux processus.

1° LE SYNDROME DE COMPRESSION DES VOIES OPTIQUES.

Il varie suivant que la compression porte sur le chiasma ou sur les nerfs optiques intracrâniens.

Le syndrome chiasmatique.

Il est connu déjà depuis quelques années. FAVORY lui a consacré sa thèse en 1926. La symptomatologie en est maintenant bien classique, aussi serons-nous assez bref à son sujet.

Le syndrome est souvent le premier signe neurologique de localisation tumorale, le chiasma étant le plus exposé des organes voisins de l'hypophyse. Rappelons ce que dit VAN BOGAERT à propos des tumeurs supra-sellaires. « Tous les symptômes neurologiques sont des symptômes à distance, puisque la plupart des tumeurs supra-sellaires se développent aux dépens de tissus interposés entre une série d'organes dont le déficit ultérieur est le seul point d'appui d'une localisation... C'est le chiasma optique qui est le plus exposé de tous les organes de la région, 1° du fait de sa situation anatomique, et cela d'autant plus que sa situation est variable par rapport à l'hypophyse ; 2° du fait de sa fragilité, conséquence de sa différenciation anatomique et fonctionnelle. »

La compression du chiasma par une tumeur, donne lieu à une hémianopsie bi-temporale par lésion des fibres optiques croisées qui viennent de la moitié interne de chaque rétine.

« Mais la systématisation des fibres visuelles dans le chiasma, réalise une série de types de champs visuels et d'évolutions périmétriques permettant de déterminer avec précision en quel endroit se réalise la compression et dans quelle direction elle se fait (VAN BOGAERT). »

1^o Les tumeurs développées aux dépens du groupe épithélial inférieur, exercent une pression sur le chiasma en dessous et en avant. Elles provoquent ainsi une atteinte en quadrant temporal supérieur avec conservation du faisceau maculaire.

2^o Les tumeurs développées aux dépens du groupe épithélial supérieur exercent par contre, sur le chiasma, une pression en dessus et en arrière. Elles occasionnent une atteinte à quadrant inférieur avec scotome central ou para-central, due à la fragilité du faisceau maculaire.

Le premier signe de l'atteinte du chiasma est donc une modification du champ visuel.

L'examen périmétrique soigneux, fait dans des conditions rigoureuses, au campimètre, est donc l'examen qui peut donner les premiers signes de tumeur, encore faut-il que l'état mental du sujet permette de prendre correctement son champ visuel.

Si les signes d'hypertension intra-cranienne n'ont rien de spécifique des tumeurs de l'hypophyse, si les troubles morphologiques peuvent se voir en dehors de toute tumeur, l'atteinte chiasmatique a une valeur de localisation énorme.

CUSHING et WALKER ont insisté, à plusieurs reprises, sur la nécessité de la campimétrie pour le blanc et les couleurs. Certains auteurs jugent suffisant un examen du champ visuel avec de petits objets blancs. VIGGO CHRISTIANSEN et d'autres recommandent, au contraire, de ne pas négliger l'étude du champ visuel pour les couleurs. Une achromatopsie bi-temporale, en secteur ou complète étant très souvent le premier signe de compression chiasmatique. D'autre part, très souvent l'atteinte, pour les couleurs, déborde l'atteinte pour le blanc. En particulier elle la complète parfois de façon très caractéristique. Nous avons vu des malades présenter une hémianopsie complète temporale pour un œil, et, alors que l'autre œil n'avait pas de trouble pour le blanc, l'hé-

miachromatopsie temporale était bilatérale, signant ainsi l'atteinte chiasmatique.

Très souvent, le signe le plus précoce est une hémianopsie quadrantale ou bi-temporale pour les couleurs, alors que le champ temporal pour le blanc ne présente encore qu'une légère encoche. C'est la « première phase » de CUSHING.

Dans tous les cas, il est important de répéter les examens dans les mêmes conditions. On peut ainsi suivre en quelque sorte l'évolution anatomique de la compression.

On voit alors, à des examens successifs, une hémianopsie en quadrant supérieur ou inférieur, se compléter et réaliser une hémianopsie bi-temporale complète.

Des hémianopsies homonymes ont été signalées au cours des craniopharyngiomes. Il suffit pour les observer que la tumeur soit un peu latérale et que la compression de la bandelette soit plus importante que la compression du chiasma.

CHRISTIANSEN a signalé des hémianopsies horizontales, des hémianopsies bi-nasales, dans le cas de tumeur double des deux angles du chiasma.

Dans les craniopharyngiomes, la tumeur est irrégulière de forme et de consistance. Il n'est pas rare d'avoir des hémianopsies en secteur, des scotomes colorés bigarrés, des îlots de vision conservée de forme très variable, des scotomes centraux ou sécocentraux.

La compression du nerf optique.

Très souvent le premier signe oculaire est la baisse de l'acuité visuelle d'un seul œil par compression isolée du nerf optique. Celle-ci peut rester isolée pendant longtemps ou peut se compléter d'une hémianopsie temporale du côté opposé.

La compression du nerf optique intracranien se traduit au début uniquement par un scotome central. Celui-ci peut être absolu ou relatif et électif pour certaines couleurs. Le champ périphérique est normal. Le fond d'œil, au début, ne montre pas d'anomalie, et c'est, dans ces cas que l'on parle de névrite rétrobulbaire.

Bien souvent on pense à une étiologie infectieuse, à une infection sinusienne, on patiente, on perd en réalité un temps précieux, car, seule une intervention rapidement faite peut dans les cas heureux faire récupérer l'acuité visuelle. La décoloration papillaire ne se voit qu'au bout de plusieurs mois.

L'examen du fond d'œil ne suffit pas au début. Au début, il ne donne pas de renseignements. Certains malades ont une baisse manifeste de l'acuité visuelle alors que l'examen du fond d'œil n'apprend rien. « Dans l'évolution des tumeurs chiasmatiques, le parallélisme entre les symptômes sévères d'une affection des voies optiques et les résultats obtenus par un examen ophtalmologique, manque souvent » (CHRISTIANSEN).

La réduction du champ visuel s'accompagne, secondairement, d'une décoloration de la papille dans son segment temporal. Le segment nasal garde plus longtemps sa teinte normale. Pour BENEDICT, CUSHING, WALKER, l'aspect du fond d'œil est particulier au début de la maladie. La papille est pâle, non complètement décolorée mais présentant une teinte jaunâtre cireuse et luisante, les bords sont nets et les vaisseaux ne sont pas sensiblement altérés. Ce serait un stade préatrophique où il y aurait simplement ischémie, et où les lésions seraient susceptibles de rétrocéder quand la compression est levée.

La décoloration qui a commencé par le segment temporal se complète et s'étend au segment nasal. Les vaisseaux sont d'abord normaux puis plus petits, mais leur calibre peut rester assez longtemps normal contrairement à ce que voit dans l'atrophie tabétique où les vaisseaux diminuent très vite et sont filiformes. L'atrophie complète de la papille, atrophie optique primitive est le dernier stade évolutif.

Que la tumeur ait débuté par le chiasma ou par un nerf optique, du fait de l'extension de la tumeur, la compression des voies optiques se généralise et l'évolution se fait vers la cécité complète. Presque tous les malades dont l'évolution se prolonge sans intervention ou avec une intervention incomplète meurent aveugles.

2° LA STASE PAPILLAIRE.

Il est des cas, en particulier chez l'enfant, nous le verrons, où le syndrome d'hypertension intra-cranienne fait à peu près toute la symptomatologie des craniopharyngiomes. Toute leur histoire se résume en maux de tête rebelles, en quelques crises brutales d'hypertension intra-cranienne. Enfin survient la baisse de l'acuité visuelle et l'examen du fond d'œil montre une stase papillaire bilatérale, symétrique ou prédominante d'un côté.

Tous les degrés sont variables, simple œdème estompant les

bords de la papille, œdème important avec dilatation veineuse, saillie de la papille avec veines dilatées et possibilités d'hémorragies péri-papillaires.

Lorsque la stase apparaît, le champ visuel se modifie, mais les modifications se font de façon très anarchique, elles sont variables d'un jour à l'autre et il est impossible d'en tenir le moindre compte pour un diagnostic de localisation.

L'évolution de la stase se fait vers l'atrophie optique, au bout de quelque temps. La papille devient pâle, les veines sont dilatées, les artères rétrécies. L'aspect réalisé est celui de l'atrophie post-stase.

3° L'ASSOCIATION STASE ET ATROPHIE.

CUSHING, il y a quelques années, avait insisté sur le fait suivant : lorsqu'une tumeur a comprimé le chiasma et donné une atrophie optique, si la tumeur s'étend et devient intra-ventriculaire, donnant une hypertension intra-cranienne, on ne voit pas de stase. Une tumeur comprimant le nerf optique empêche le liquide céphalo-rachidien de transmettre son hypertension dans la gaine ménagée du nerf, et la stase est rare. Ainsi, on admettait également que les tumeurs cérébrales de la face intérieure du lobe frontal ne donnaient pas de stase.

En réalité, on peut voir un œdème s'ajouter à l'atrophie. On ne voit pas, alors, la papille de stase typique de la grande hypertension intra-cranienne, mais un œdème avec atrophie qui peut être d'interprétation difficile.

Ces associations de la stase et de l'atrophie réalisent les aspects les plus fréquemment rencontrés à l'examen du fond d'œil des malades atteints de craniopharyngiome.

Le problème qui se pose est celui du diagnostic entre une atrophie secondaire à la stase, et une stase surajoutée à une atrophie primitive.

Quelques signes ont été donnés en faveur de l'atrophie primitive :

1° La stase secondaire n'est jamais typique, la papille décolorée est un peu rose. Pour CHRISTIANSEN, les alentours de la papille n'auraient pas un aspect gonflé, il n'y aurait ni exsudats ni hémorragies. Les vaisseaux sont grêles et non tortueux.

2° L'acuité visuelle est très basse, plus que ne le ferait pré-

voir les signes du fond d'œil et une stase relativement légère.

3° L'interrogatoire permet parfois de retrouver l'évolution des troubles visuels et apprend qu'ils sont apparus avant la céphalée.

4° Enfin, l'examen du côté opposé montre des lésions parfois asymétriques avec une acuité visuelle moins touchée et pas d'atrophie.

Ce ne sont pas là les seules combinaisons possibles de la stase et de l'atrophie. Compression directe d'un nerf optique et hypertension intra-cranienne sont associées très souvent et l'on peut voir réaliser ainsi les différents syndromes de Foster-Kennedy. Notre collègue DESVIGNES leur a consacré une thèse encore récente où il en décrit deux types principaux. Soit, syndrome typique : atrophie optique d'un côté, stase papillaire de l'autre. Soit, aspect moins typique : stase bilatérale avec grosse baisse de l'acuité visuelle d'un côté sans aspect d'atrophie.

A côté de ces grands types cliniques de stase et d'atrophie, on peut voir, au cours des craniopharyngiomes, d'autres troubles oculaires. Tels une paralysie des oculo-moteurs ou des troubles pupillaires. Mais ce sont des signes plus accessoires et nous les verrons dans un autre chapitre.

LES ASPECTS RADIOLOGIQUES

Les signes radiologiques des craniopharyngiomes sont aujourd'hui bien connus. Depuis les premières communications de CUSHING et de ses collaborateurs, insistant sur la fréquence des granulations calcaires dans les tumeurs de la poche de Rathke et sur la possibilité de déceler ces granulations à la radiographie, bien des publications ont précisé les signes radiologiques de ces tumeurs. Signalons les articles de MACKENZIE et SOSMAN (1924), de BÉCLÈRE (1928), de PUECH et STULL (1934).

Les signes radiologiques ont une valeur diagnostique considérable. Les signes d'hypertension intra-cranienne, en effet, n'ont rien de spécifique des craniopharyngiomes. Les troubles morphologiques et génitaux traduisent une atteinte de la « région hypophysaire », mais ils ne sont pas constants et surtout ils peuvent se voir en dehors de toute tumeur. Les « encéphalites » de la région peuvent réaliser le même tableau morphologique que les « poches »

les plus authentiques. Les signes oculaires et le syndrome de compression directe des voies optiques ont plus de valeur ; mais, là encore, il peut exister d'autres causes de compression que les tumeurs.

Seule la radiographie apporte très souvent un signe de valeur absolue. Elle permet, dans certains cas, d'affirmer le diagnostic avec certitude, avant l'intervention. L'existence de calcifications intra ou supra-sellaires n'est pas constante. Elle est tout de même très fréquente. MACKENZIE et SOSMAN les signalent dans 80 % des cas. BAILEY, dans 85 % des cas. PUECH et STULL donnent une proportion moins précise et légèrement plus faible, 3/4 des cas. Nous même en nous basant sur toutes les observations retrouvées dans le service de neuro-chirurgie de la Pitié, trouvons les calcifications dans plus des 3/4 des cas.

Avoir de bons films radiographiques est un élément très important pour le diagnostic des craniopharyngiomes. Il est indispensable d'avoir deux profils, un droit et un gauche, centrés sur la selle turcique. Il est très utile d'obtenir, quand on le peut, des stéréoradiographies. On situe, alors, dans l'espace, par rapport à la selle, les calcifications. On voit une destruction de la selle encore minime, portant sur une clinoïde postérieure ou antérieure. On juge de l'importance plus grande d'un côté, d'une destruction de la selle, qui permet de « situer » la tumeur.

Les signes liés directement à la tumeur sont, d'une part, les modifications de la selle, d'autre part, les opacifications surajoutées.

1^o LES MODIFICATIONS DE LA SELLE.

Elles varient suivant le point de départ des craniopharyngiomes. Nous avons vu que, le plus souvent, la tumeur se développe aux dépens du groupe cellulaire supérieur et que, d'emblée, la tumeur est supra-sellaire. Plus rarement la tumeur se développe aux dépens du groupe cellulaire inférieur et est d'abord intra-sellaire. Ce n'est que dans un second temps que la tumeur sort de la selle.

Dans les tumeurs supra-sellaires celles-ci se développent librement au-dessus du plan ostéofibreux du diaphragme sellaire. La selle, elle-même peut rester longtemps, anatomiquement et radiologiquement, normale. Les signes que l'on trouve lorsque l'os est modifié consistent en un aplatissement de haut en bas de

la selle. Il se fait une usure par érosion des clinoïdes. Les clinoïdes postérieures s'usent plus que les antérieures. Elles sont plus précocement détruites et plus complètement. On arrive, ainsi, à voir une destruction complète de la lame quadrilatère.

Le plancher de la selle n'est pas touché : il reste à sa place dans le sinus sphénoïdal. S'il vient à se déprimer dans le sinus et à s'user à son tour ce n'est que tardivement quand la tumeur a détruit complètement la selle par sa compression propre à laquelle peut s'ajouter l'hypertension intra-cranienne.

Dans les tumeurs intra-sellaires, la selle s'agrandit dès le début par pression excentrique intra-sellaire. Elle se « ballonne » et rappelle, en tout point, la déformation due aux adénomes chromophobes.

Le diamètre normal de la selle est horizontalement de 8 à 15 millimètres, et verticalement, de 5,5 à 12 millimètres. C'est dire qu'il existe des variations très grandes dans la taille de la selle. Il existe, normalement, de « grandes selles », qu'il convient de ne pas considérer comme pathologiques. Le ballonnement de la selle que l'on voit dans les tumeurs intra-sellaires se fait aux dépens du sinus sphénoïdal. Les clinoïdes antérieures et postérieures restent fixes, la selle se creuse au-dessous. Le plancher de la selle s'abaisse à l'intérieur du sinus sphénoïdal. Ce n'est que, secondairement, que la selle s'ouvre. Les clinoïdes se soulèvent, elles s'érodent de bas en haut, la selle s'évasant. Finalement, quand la tumeur est très volumineuse, la selle peut être entièrement détruite. Il est alors difficile de préciser les limites du sinus sphénoïdal, la lame quadrilatère et les clinoïdes antérieures ayant complètement disparu.

2° LES OPACIFICATIONS SURAJOUTÉES.

Dans deux cas d'ERDHEIM on avait trouvé des ombres calcifiées, mais le diagnostic n'avait pas été posé durant la vie des malades. JACKSON, en 1916, discutait l'existence des ombres calcifiées. DUFFY, en 1920, signale, au contraire leur importance. Mais c'est surtout CUSHING et ses collaborateurs qui ont insisté sur la valeur diagnostique des calcifications.

Ce sont les ombres des points calcifiés de la tumeur. PUECH et STULL signalent que, parfois on distingue une ombre homogène régulière peu intense, sus ou intra-sellaire, qu'ils inter-

prêtent comme l'ombre d'un kyste dont le contenu est de densité élevée. Mais le cas est rare.

Les ombres des calcifications se voient, nous l'avons dit, dans plus des $3/4$ des cas, indépendamment de toute modification de la selle. En général, les ombres sont supra-sellaires ; elles ont un aspect irrégulier, non homogène, mal limité, de densité variable. CUSHING décrit un amas de calcifications pouvant atteindre la taille d'une balle de tennis. C'est exceptionnel et il est rare que l'aspect des calcifications évoque l'idée d'une balle ronde et lisse.

Quand elles sont peu nombreuses, elles ne donnent lieu qu'à quelques grains de la taille d'un grain de riz, de blé, groupés en chapelet ou en amas, mais toujours sans régularité de contour, de répartition, de densité, les uns plus foncés que les autres.

Parfois, il s'agit d'une ombre plus homogène, en nappe, mais de contour mal limité, moins typique d'aspect, et qui n'attire vraiment l'attention que parce qu'on la recherche et qu'on la retrouve sur tous les films et que la stéréoradiographie la situe au-dessus de la selle, et non dans la paroi crânienne.

Dans d'autres cas, la masse calcifiée est plus volumineuse, une noisette, une noix, imposant d'emblée le diagnostic. Parfois les ombres s'étendent à distance de la selle. Elles peuvent revêtir un aspect en guirlande, pour peu que les calcifications répondent à la périphérie de la tumeur. Elles permettent, alors, de préjuger un peu de la taille de celle-ci.

Mais, dans certains cas, les seules ombres que l'on note paraissent loin de la selle. Là, encore, la stéréoradiographie a de l'importance car elle permet de localiser une ombre en « plein centre du crâne », et d'éliminer une ombre pariétale comme celle que l'on voit dans les angiomes ou les méningiomes.

Parfois les calcifications peuvent être uniquement intra-sellaires mais c'est l'exception et, le plus souvent, les ombres intra-sellaires s'accompagnent de calcifications au-dessus de la selle.

Quand elles sont discrètes il importe de ne pas confondre ces images avec les ombres que peuvent donner certaines calcifications artérielles voisines, ou des lamelles osseuses détachées de la selle et surtout des clinoides postérieures.

MACKENZIE et SOSMAN rapportent un cas d'adénome volumineux envahissant qui soulevait, à distance, un fragment de clinoïde que l'on pouvait interpréter comme une calcification supra-sellaire.

Ces calcifications sont-elles strictement propres aux craniopharyngiomes ?

HEUER et DANDY ont signalé des calcifications dans un cas de tumeur développée aux dépens de la gaine du nerf optique et également au cours d'anévrisme de la carotide interne. Certaines tumeurs de la région, gliomes du chiasma, méningiomes de la selle, peuvent donner lieu à des calcifications. Elles ne sont jamais importantes, ce sont toujours de petites ombres et les signes radiologiques qui les accompagnent permettent, parfois, de rétablir le diagnostic. Nous avons vu un cas de chordome avec une calcification énorme mais d'aspect très différent.

Ces signes radiologiques, modifications de la selle, opacifications intra et supra-sellaires, ne sont pas les seuls signes que l'on observe dans les tumeurs de la poche de Rathke. L'hypertension intra-cranienne donne des modifications d'aspect du crâne, plus importantes d'ailleurs chez l'enfant que chez l'adulte. Le crâne est volumineux, rond. De face on voit la saillie des fosses temporales. La paroi s'amincit par usure de la table interne. Les images vasculaires, particulièrement celles de la méningée moyenne, disparaissent. Surtout, on note des impressions digitales, sur le profil au niveau du frontal, surtout, sur les faces au niveau des fosses temporales. Enfin, les sutures se disjoignent. D'abord, en général, la suture antérieure, fronto-pariétale. Souvent, aussi la suture postérieure, pariéto-occipitale.

Mais l'hypertension intra-cranienne ne modifie pas seulement l'aspect de la voûte. La base du crâne se remanie également. Elle tend à devenir oblique en bas et en arrière, s'unifiant en un plan unique par disparition des trois étages normaux. En dehors de toute tumeur hypophysaire, l'hydrocéphalie par la dilatation du troisième ventricule, qu'elle provoque, modifie l'aspect de la selle. Nous verrons au diagnostic les difficultés que peuvent occasionner ces modifications secondaires de la selle.

En conclusion, il y a des cas où le diagnostic radiologique est évident. On trouve alors sur les radiographies des signes d'hypertension intra-cranienne, la destruction de la selle et des calcifications supra-sellaires.

Dans d'autres cas, la radiographie permet d'arriver au diagnostic de tumeur de la région hypophysaire sans que l'on puisse affirmer le diagnostic de craniopharyngiome. Et il existe des aspects de radiologie qui orientent davantage,

vers un gliome du chiasma ou vers un adénome chromophile.

Enfin, il est des cas où l'aspect de la selle turcique est à peine différent de celui d'une selle normale.

Nous reproduisons plusieurs radiographies qui représentent assez bien les différents aspects radiologiques que l'on peut observer.

LES SIGNES ACCESSOIRES

Les signes essentiels des craniopharyngiomes sont, à notre avis, l'hypertension intra-cranienne, les signes morphologiques et génitaux, les signes oculaires, les signes radiologiques. Mais il existe bien d'autres signes, et à la lecture des observations, on trouve toute une série de symptômes qui reviennent avec une fréquence plus ou moins grande, et qui contribuent plus à brouiller le tableau clinique qu'à élaborer le diagnostic.

La tumeur, en se développant, ne restera pas cantonnée à la glande, au chiasma, à la région supra-sellaire. Nous avons vu l'extension énorme de certaines tumeurs. Elles peuvent envahir toutes les régions voisines, lésant la base du troisième ventricule, refoulant la couche optique, les corps striés, les pédoncules cérébraux. Surtout, elles peuvent déterminer une hydrocéphalie très importante et même de l'œdème cérébral à distance qui contribueront à enrichir la symptomatologie.

Quelle que soit la pathogénie des symptômes, extension de la tumeur elle-même, hydrocéphalie, œdème, il existe toute une série de signes de voisinage que nous allons étudier maintenant.

LES TROUBLES INFUNDIBULO-TUBÉRIENS.

Nous entendons, sous ce titre, tout un ensemble de syndromes cliniques qui sont aujourd'hui classiques depuis la description de CLAUDE et LHERMITTE, faite à propos d'un cas de tumeur du troisième ventricule.

La physiologie du troisième ventricule, une des dernières à avoir été étudiée, est loin d'être complètement connue. Ce qui est certain, à l'heure actuelle, c'est que la région de la base du troisième ventricule est un centre de régulation des grandes fonctions de l'organisme.

Chaque année, enrichit le troisième ventricule d'une fonction ou d'un contrôle nouveau. Aujourd'hui, on met sous le contrôle

du troisième ventricule des fonctions qui étaient considérées comme hypophysaires, bulbaires, ou corticales. Les expérimentateurs, d'une part, et les cliniciens, d'autre part, s'efforcent d'élaborer tout un chapitre de physiologie encore à l'étude.

L'étude des craniopharyngiomes peut contribuer à ce travail anatomo-physiologique. L'intervention constitue une véritable expérimentation sur l'homme. Mais il ne faut pas compter sur l'étude clinique des symptômes. « Le matériel tumoral se prête très mal à des déductions physiologiques » (VAN BOGAERT). Appliquer aux craniopharyngiomes la grande méthode anatomo-clinique ne peut être source que d'erreurs. La dilatation ventriculaire, l'œdème, troublent tous les résultats.

Aussi, n'entendons-nous, ici, aborder le problème que du point de vue clinique et principalement diagnostique, nous réservant dans un autre chapitre, de noter les faits que les suites opératoires apportent en contribution à l'étude de la physiologie du troisième ventricule.

Depuis l'observation de CLAUDE et LHERMITTE, bien d'autres sont venus préciser la symptomatologie clinique des lésions du troisième ventricule. Beaucoup, parmi ces observations, sont classées comme « tumeur du troisième ventricule ». Certaines comportent un examen anatomique insuffisant mais dans de nombreux cas, il s'agit de craniopharyngiomes.

Rappelons les observations de FRANÇAIS et VERNIER, de LEREBoullet, MOUZON CATHALA, de CHAUSSEBLANCHE, de SOUQUES, BARUK et BERTRAND. C'est sur ces observations que l'on peut s'appuyer pour décrire les symptômes infundibulaires des tumeurs de la poche de Rathke.

A l'heure actuelle, on peut admettre que le troisième ventricule règle : 1^o les grandes fonctions de l'organisme, respiration, circulation, sommeil, régulation thermique, régulation vasomotrice et hématopoïétique ; 2^o les différents métabolismes, de l'eau, du sucre, du chlorure de sodium, des graisses.

Nous étudierons quelles sont, au cours des craniopharyngiomes les altérations de ces différentes fonctions. Nous les étudierons suivant la fréquence de ces altérations, évitant à dessein de prendre une classification plus physiologique, mais qui donnerait moins bien l'image de la réalité clinique.

1^o Certains troubles sont relativement fréquents et bien sou-

vent, au cours de l'interrogatoire, le malade spontanément en fait part.

Les troubles du sommeil. — Nous avons déjà noté la somnolence qui peut accompagner les crises d'hypertension intracranienne. A la période terminale de toutes les tumeurs cérébrales, la somnolence est banale. Ce n'est pas sur ce point que nous voulons insister. Il conviendrait d'ailleurs de distinguer cette somnolence de la torpeur et du coma. Toutes les formes de transition existent entre ces différents états.

Cependant, certains malades en dehors de tout signe d'hypertension intra-cranienne, présentent des crises de somnolence ayant tout à fait l'aspect du sommeil physiologique. Les malades éprouvent un besoin de dormir invincible, très souvent dans la journée, ou après les repas. Ce sommeil n'est qu'une exagération du sommeil physiologique. Il est réversible, une excitation forte réveille le malade. On peut échanger quelques mots avec lui, avoir même une conversation suivie, mais il se rendort dès que l'on cesse d'attirer son attention.

Dans certaines observations, on trouve des crises typiques de narcolepsie, narcolepsie de GELINEAU, avec son caractère d'attaque brutale de courte durée.

La narcolepsie a été signalée dans des tumeurs de sièges divers, tumeur frontale (LÉCHELLE), pariétale, occipitale (HERCOUET), temporale (OPPENHEIM, BRAULT), des corps striés (CLAUDE, SCHAEFER et ALAJOUANINE), de l'épiphyse, des tubercules quadrijumeaux.

En fait, on a longtemps confondu la torpeur et le sommeil, et actuellement, on ne retrouve la somnolence que dans les tumeurs qui peuvent intéresser directement ou indirectement le plancher du troisième ventricule. LHERMITTE place la somnolence au premier plan de son syndrome infundibulaire.

Le diabète insipide. — On observe fréquemment une polyurie importante qui peut atteindre et dépasser 5 litres. Il est très fréquent de noter la soif anormale de ces malades. Certains boivent entre les repas, ou se relèvent la nuit pour boire.

Sur la pathogénie même de ce diabète insipide, nous n'insisterons pas ici. Après l'avoir mis sur le compte de l'hypophyse, on n'a plus voulu admettre que son origine tubérienne. CUSHING, en 1925, est revenu sur l'origine glandulaire.

2° Parmi les troubles infundibulo-tubériens observés au cours des craniopharyngiomes, certains semblent moins fréquents que le diabète insipide et la narcolepsie. Mais pourtant, ils ont été notés dans de très nombreux cas.

Les troubles de la régulation thermique. — Clovis VINCENT et THIÉBAUT rappellent que l'hyperthermie n'est pas rare « parfois ce fut une hyperthermie paroxystique ou continue pendant plusieurs semaines qui fit croire à une tuberculose aiguë ou à une fièvre typhoïde ». Très souvent, ces troubles thermiques orientent faussement le diagnostic vers une encéphalite.

Dans un cas de DEREUX et DESFRETS, l'attention des neurologistes avait été attirée par une hypothermie. Mais c'est surtout au cours des attaques paroxystiques d'hypertension intra-cranienne que l'on voit l'hyperthermie avec le plus de fréquence.

Les troubles cardio-vasculaires. — Il est très fréquent de trouver chez les malades atteints de craniopharyngiomes une tension artérielle anormalement basse. CUSHING avait déjà signalé le fait, on le retrouve très fréquemment.

La bradycardie est un signe d'hypertension intra-cranienne. Si les grosses hydrocéphalies donnent volontiers de la bradycardie, c'est peut-être par la distension du troisième ventricule et la compression des centres végétatifs de la base.

CLAUDE et LHERMITTE dans leur observation rapportent toute une série de troubles. Ils les font entrer dans le syndrome infundibulaire, ce sont des arythmies diverses (crises de tachycardie, extrasystoles, rythme embryocardique, plus rarement bradycardie), de l'hypotonie cardiaque, de l'hypotension artérielle, des troubles vaso-moteurs divers. Dans un cas de VAN BOGAERT, il y avait des crises de vaso-dilatation intense pouvant persister 10 ou 12 heures et s'accompagnant de bradycardie et d'hypotension. Les changements de la tension artérielle se font de façon rapide et il n'est pas étonnant qu'ils soient méconnus. ROUSSY et MOSINGER insistent sur la fréquence de ces troubles de la régulation vaso-motrice dans les lésions tubériennes et sur les troubles de la sudation que signale également Cl. VOGT.

3° Parmi les signes infundibulaires, il en existe enfin de très rares. A la lumière de l'expérimentation moderne, les cliniciens se sont efforcés de retrouver les troubles divers qu'observaient les

physiologistes. Quelques cas cliniques sont rapportés, qui présentent un grand intérêt doctrinal mais qui n'ont guère d'intérêt diagnostique.

Les troubles hématopoïétiques. — Il existe au niveau de la région infundibulo-tubérienne des centres régulateurs de la crase sanguine et l'on connaît un certain nombre d'observations de lésions infundibulaires, tumorales ou non avec modifications de la formule sanguine.

On peut observer des polyglobulies. Parmi les observations de tumeurs, d'adénomes hypophysaires, de séquelles traumatiques, il existe une observation de tumeur de la poche de Rathke, de GUILLAIN et DECOURT, avec polyglobulie à plus de six millions.

Les modifications de la formule blanche sont plus difficiles à interpréter. Cependant, celle-ci semble pouvoir varier également sous l'influence de lésions centrales.

On trouvera une documentation complète sur les troubles sanguins d'origine infundibulaire dans la thèse de notre ami Y. PECHER.

Les troubles de la régulation pigmentaire. — A la suite des expériences de SMITH sur les têtards, de HOUSSAY sur les crapauds, de BLOCHER sur les amphibiens, il semble que les lésions infundibulo-tubériennes puissent provoquer une hyperpigmentation.

VAN BOGAERT en 1929 rapportait une observation de BOINET, TURRIES et RAYBAUD. Il s'agissait d'un malade atteint d'infantilisme réversif, type Gandy, avec tumeur calcifiée supra-sellaire. Chez ce malade, il existait une pigmentation jugo-malaire en papillon, s'étendant jusqu'à la lèvre supérieure inclusivement, rappelant le masque bronzé des femmes enceintes, avec au milieu de ces zones pigmentées, des taches de lentigo.

VAN BOGAERT a publié une observation de syndrome adiposogénital avec acanthosis nigricans. Dans un syndrome adiposogénital, il a vu le même trouble pigmentaire avec des nappes de vitiligo sur l'abdomen et sur les seins, apparu en même temps que l'aménorrhée et l'obésité.

Les troubles des grands métabolismes. — JUNGMAHN et MEYER ont montré expérimentalement qu'une lésion du troisième ventricule peut déterminer un désordre isolé dans la concentration

du chlorure de sodium et le premier de ces auteurs à publié un cas clinique correspondant par lésion mésocéphalique.

ABE et SAKATA ont entrepris des recherches expérimentales sur la régulation centrale du métabolisme du chlorure de sodium. Ils dissocient l'élimination hydrique et l'élimination chlorurée, et admettent qu'il y a probablement deux centres différents.

VAN BOGAERT rapporte un cas où l'hypochlorémie et l'hypochlorurie persistaient en dehors des variations du débit urinaire. Mais dans l'ensemble, les faits cliniques sur les troubles du métabolisme du sel sont assez pauvres.

Pour KNIPPING, le métabolisme de base serait normal mais le métabolisme azoté subirait une perturbation. Pour CUSHING, il y aurait régulièrement un abaissement du métabolisme de base pouvant atteindre 40 %. VAN BOGAERT rapporte deux cas avec abaissement de 21 et de 26 %.

Dans les cas où il a été pratiqué, cela de façon irrégulière, nous avons noté un abaissement de façon à peu près constante.

LES SIGNES CÉRÉBELLO-VESTIBULAIRES.

En 1922, CUSHING insistait sur l'existence des troubles cérébelleux dans les craniopharyngiomes et sur la difficulté de leur diagnostic avec les tumeurs du lobe médian du cervelet chez l'enfant.

Le travail de BAILEY, en 1924, sur les symptômes cérébelleux des tumeurs supra-sellaires est aujourd'hui classique.

Ces signes cérébelleux sont certainement très fréquents, WEISENBURG signalait les ataxies cérébelleuses dans 15 cas sur 30 de tumeurs du troisième ventricule. DANDY trouve lui aussi une démarche festonnante et un signe de Romberg dans la moitié des cas de tumeurs du troisième ventricule.

La pathogénie de ces troubles peut prêter à discussion. MARTIN et VAN BOGAERT l'ont discutée en 1928 : compression à distance du système du noyau rouge ou du système du pédoncule cérébelleux supérieur. Rappelons que selon GARCIN « toute tumeur médiane en dehors même du lobe frontal, peut par l'atteinte des voies fronto-ponto-cérébelleuses, dans le pied du pédoncule, engendrer des signes cérébelleux ». En dehors de l'extension même de la tumeur l'hydrocéphalie peut déterminer des signes cérébelleux par hypertension de la fosse postérieure.

Les symptômes que l'on peut noter sont parfois très complets. Dans d'autres cas, ils sont discrets. Les troubles de la station debout et de la démarche sont très fréquents. Chez l'enfant hydrocéphale, ils sont souvent les seuls signes neurologiques, avant les troubles oculaires. Mais on peut voir également des troubles de la régulation cynétique, asymétrie, adiodococinésie. Souvent également, on trouve des modifications des réactions vestibulaires avec nystagmus spontané.

LES SIGNES PYRAMIDAUX.

CLAUDE et LHERMITTE ont essayé de schématiser l'évolution des tumeurs de la région du troisième ventricule. Ils leur décrivent une phase purement infundibulaire qui précède une phase plus tardive où la tumeur s'étendant en arrière, devient interpedonculaire, et peut comprimer les voies motrices.

En présence d'une tumeur de la ligne médiane, on doit s'attendre à trouver des symptômes bilatéraux et symétriques. Il est de fait que très souvent, les signes d'atteinte de la voie pyramidale sont bilatéraux. CHAUSSEBLANCHE, FRANÇAIS et VERNIER ont signalé l'existence de paraplégie spasmodique. VAN BOGAERT rapporte quatre cas de paraplégie en flexion de type cérébral. WEISENBURG rapporte un cas de paraplégie spasmodique avec abolition de tous les réflexes sauf du cutané plantaire.

Mais la bilatéralité n'est pas absolue, les craniopharyngiomes s'étendent de façon plus ou moins irrégulière et non symétrique. Il est fréquent de noter l'exagération des réflexes tendineux et l'extension de l'orteil d'un côté ou des deux côtés. Parfois, on trouve une hémiplégie indiscutable.

LES SIGNES EXTRA-PYRAMIDAUX ET THALAMIQUES.

En 1924, VAN BOGAERT insistait sur un cas de tumeur de la région hypophysaire avec syndrome parkinsonien. D'autres observations ont été rapportées par PICCINELLI et par ORZECOWSKI.

Dans certains cas, les phénomènes parkinsoniens évoluent par crises transitoires, tel un cas de J. P. STEWART et un cas de BREGMANN STEINHAUS.

L'ensemble de ces formes parkinsoniennes des tumeurs de la

région infundibulo-hypophysaire a fait l'objet d'un mémoire de ORZECOWSKI et MITKUS, où ils rappellent les observations antérieures de THOMAS, JUMENTIER, CHAUSSEBLANCHE, CLAUDE et SCHAEFER, SAINTON et PÉRON, une observation de VAN BOGAERT, NYSSUS et LEY qui semble bien être un craniopharyngiome et un travail de BRZEZICKI.

Quant au syndrome thalamique, on le signale également comme fréquent. Dans les cas de WEISENBURG, il y a un cas où le syndrome thalamique est au premier plan. Dans un cas de VAN BOGAERT il y a un syndrome thalamique typique, associé à un syndrome parkinsonien. Dans un autre cas de VAN BOGAERT, le syndrome thalamique est net.

COHN et GOLDSTEIN signalent une hyperalgésie douloureuse généralisée.

LES SIGNES NEUROLOGIQUES ACCESSOIRES.

A côté des signes cérébelleux pyramidaux et extra-pyramidaux, on peut observer d'autres signes neurologiques moins importants. Il existe parfois des attitudes anormales de la tête qui peut être inclinée en arrière ou sur un côté. Un cas de COHN et GOLDSTEIN s'accompagnait d'inclinaison de la tête en arrière et à gauche et ces auteurs concluaient à une « ataxie rubrale ». Cette inclinaison de la tête peut s'observer dans les cas de compression de l'isthme cérébral, par la hernie du lobe temporal œdématisé, à travers la petite circonférence du cervelet. Cet accident s'observe dans les hypertensions intra-craniennes importantes et il n'est pas impossible qu'il soit responsable des modifications d'attitude de la tête dans les craniopharyngiomes.

On observe également très souvent des paralysies des nerfs craniens, des paralysies oculo-motrices sont fréquentes, paralysies isolées d'un nerf (le III ou le VI) parfois quoique plus rarement paralysies de fonction pouvant réaliser un syndrome de PARNIAUD. On peut voir également une atteinte du trijumeau déterminant une anesthésie cornéenne. Egalement, une paralysie faciale ou une paralysie des nerfs auditifs déterminant surdité et vertige.

LES TROUBLES PSYCHIQUES.

Ces troubles tiennent certainement une place importante dans l'histoire des craniopharyngiomes.

A un stade avancé de l'évolution de toute tumeur cérébrale ou dans toute grande hypertension intra-cranienne, on observe des troubles de la conscience, qui peuvent donner tous les intermédiaires entre le sommeil, la torpeur et le coma.

On peut voir dans certains cas un état rappelant la confusion mentale, nous avons insisté sur ce point et nous n'y reviendrons pas. Une partie des troubles psychiques peut donc être due à l'hypertension intra-cranienne, et c'est un point sur lequel ont insisté BARUK, VAN BOGAERT, FULTON et BAILEY.

Pourtant, il serait certainement inexact de faire jouer à l'hypertension intra-cranienne un rôle exclusif dans les troubles mentaux des craniopharyngiomes. Il n'est pas douteux que les tumeurs de la base du cerveau en dehors de toute hypertension intra-cranienne donnent des troubles mentaux qui peuvent être importants, au même titre que certaines tumeurs du corps calleux ou des lobes frontaux.

RODOLPHE LEY rapporte le cas d'une petite tumeur, strictement localisée à l'infundibulum, chez un enfant de onze ans qui présentait un gros ralentissement psychique. CUSHING avait insisté sur le ralentissement extrême de l'activité de certains malades. Ces troubles du caractère et de l'affectivité sont très importants. BARUK, dans sa thèse, insiste sur l'apathie, l'immobilité, l'inertie, l'indifférence au monde extérieur de ces malades.

Ces troubles du caractère ont été notés par ROUSSY et LHERMITTE, CLAUDE et SCHAEFER, AGOSTINI, CESTAN et HALBERSTAEDT.

FULTON et BAILEY ont insisté sur les « émotionnal disturbancés » dans ces cas. Et ils ont noté l'indifférence de certains malades, l'excitation psycho-motrice de certains autres à type maniaque. S'appuyant sur les données expérimentales récentes, ils invoquent le rôle important de l'hypothalamus.

Les troubles mentaux sont certainement très fréquents, et nous les retrouvons dans un grand nombre de nos observations aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte.

Dans certains cas, les troubles mentaux sont au premier plan

du tableau clinique et conduisent les malades à l'asile avant qu'ils n'aillent au neuro-chirurgien. C'est ainsi qu'il existe des cas simulant une démence paralytique ou un syndrome de Korsakoff. WEISENBURG a rapporté un cas où le diagnostic se posait avec une psychose de Korsakoff. Le diagnostic avec la méningo-encéphalite diffuse spécifique se complique encore du fait qu'il existe parfois des troubles oculo-pupillaires. LHERMITTE au Congrès des Aliénistes de 1934 en publiait un cas, et ces cas ne sont certainement pas rares.

En conclusion, il convient d'être très prudent avant de poser un diagnostic de maladie mentale. Les tumeurs cérébrales découvertes à l'autopsie ne sont pas rares dans les asiles. Même un syndrome aussi net que la P. G. ou que le syndrome de Korsakoff peut être simulé par une tumeur cérébrale.

Peut-on par l'examen clinique et les examens complémentaires obtenir d'autres renseignements que ceux que nous avons signalés ?

L'EXAMEN DU CRANE.

Il ne doit jamais être négligé. Dans quelques cas, surtout chez l'enfant, le crâne est visiblement trop grand, la tête est volumineuse, en contraste souvent avec un corps grêle cachectique. Dans tous les cas, on contrôlera la taille du crâne par la mensuration.

Chez l'enfant, la percussion auscultée du crâne donne parfois un signe de grande valeur « le bruit de pot fêlé ». Il traduit la disjonction des sutures que l'on contrôle facilement sur les radiographies.

Enfin dans quelques cas on note des points douloureux à la pression du crâne sans qu'ils aient de valeur localisatrice importante.

LE LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN.

La ponction lombaire n'apporte vraiment aucun argument clinique au diagnostic des craniopharyngiomes, aussi si les signes cliniques sont nets, jugeons-nous inutile de la pratiquer. Il est toujours dangereux de faire une ponction lombaire au cours des tumeurs cérébrales et dès qu'il existe des signes d'hypertension intra-cranienne, elle est formellement contre-indiquée.

Bien souvent, devant un diagnostic hésitant, on fait une ponc-

tion lombaire. Ce qu'elle montre de plus net, c'est l'absence de réaction méningée et l'absence de signes d'une syphilis hypothétique.

Dans bien des cas, le liquide céphalo-rachidien est absolument normal.

On note parfois une hyper-albuminose discrète autour de 0,40, 0,50, avec réaction de Pandy positive, lymphocytose normale, benjoin colloïdal normal, ou légèrement élargi, et B.-W. négatif. Il y a parfois dissociation albumino-cytologique avec albuminose à plus de 1 gr. et nombre des leucocytes normal.

Pourtant, on a noté à plusieurs reprises, et l'on a insisté sur ce point, l'existence de réactions cellulaires importantes du liquide céphalo-rachidien.

L'observation princeps de CLAUDE et LHERMITTE montrait une lymphocytose importante. VIGGO CHRISTIANSEN a noté parfois une réaction énorme (800 éléments). Parfois la réaction est moindre (100 à 300 éléments). Le plus souvent, la réaction cellulaire est d'une cinquantaine d'éléments. Il ne s'agit jamais de lymphocytose pure, entre les lymphocytes, on trouve toujours des cellules plus grosses et d'une autre structure. VIGGO CHRISTIANSEN a dans ces cas trouvé à l'autopsie une usure des os de la base, en particulier du fond de la selle. Il interprète cette réaction cellulaire comme une réaction méningée de voisinage au contact des cavités pharyngées qui constitueraient une source d'infection pour les os de la base.

VAN BOGAERT a retrouvé une hyperleucocytose dans un cas de kyste de la poche de Rathke avec 824 éléments et albumine à 0,55. Mais pour lui, il n'est pas nécessaire d'avoir affaire à une tumeur volumineuse usant l'os, pour expliquer ces réactions. Il s'agit peut-être d'une « inflammation symptomatique sans hyperalbuminose et sans signes méningés vis-à-vis des substances kystiques ou de produits de désintégration qui doivent fatalement transsuder au niveau de ces tumeurs polykystiques et papillaires qui plongent en plein liquide céphalo-rachidien ».

BOUQUIER et HOERNER dans un cas de kyste de la poche de Rathke avec réaction méningée ont trouvé autour de certaines cellules épithéliales dégénérées et de calcosphérites, un processus intense de réaction tissulaire avec afflux de leucocytes. Ce processus se propage de la paroi du kyste à la méninge et explique pour eux la réaction méningée.

LA VENTRICULOGRAPHIE.

Dans de bonnes conditions, la ventriculographie donne des renseignements très précieux, elle montre d'une façon à peu près constante une dilatation des ventricules latéraux. Le signe de valeur pour le diagnostic de craniopharyngiome est le défaut de remplissage du troisième ventricule. Celui-ci n'apparaît pas du tout sur les images de face et de profil, ou bien il n'apparaît sur le profil que dans sa portion postérieure. La portion antérieure du troisième ventricule étant amputée.

Pour juger de ce défaut de remplissage, il est indispensable d'avoir une ventriculographie faite avec une technique rigoureuse. Il est nécessaire d'être sûr du remplissage correct des ventricules et pour cela de basculer le malade au moment de l'injection de l'air pour vider complètement le liquide. Il est bon également de prendre des radiographies de profil, le malade étant couché sur le dos, de manière à être certain que l'amputation de la partie antérieure du ventricule n'est pas due à un défaut de remplissage.

LE MÉTABOLISME BASAL.

Nous avons déjà parlé du métabolisme basal, il est très souvent diminué, mais il nous semble que l'on ne peut tirer aucun argument diagnostique de ce simple abaissement.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

L'évolution des craniopharyngiomes est certainement longue. Ce sont des tumeurs qui pendant des années peuvent demeurer silencieuses. Phase purement anatomique pendant laquelle la vie du malade peut demeurer normale.

Quand les signes cliniques apparaissent, l'évolution s'accélère. Cette phase clinique est de durée très variable. Le nombre d'années qui restent à vivre au malade après l'apparition des premiers signes est difficile à apprécier. Certains cas évoluent rapidement en six mois ou un an. D'autres cas évoluent lentement, dans nos observations, nous trouvons des cas où la mort est survenue dix ans et plus après les premiers symptômes. Parfois, l'évolution est marquée simplement pendant longtemps par des crises de céphalée et d'hypertension intra-cranienne à plusieurs mois de distance.

Ce sont, nous semble-t-il, les troubles de la vue, qui dominent le pronostic.

Ceux-ci peuvent s'aggraver très vite. En quelques mois certains malades sont devenus aveugles. Dans d'autres cas, la cécité met dix ans avant d'être complète.

Il est donc très difficile de donner une durée d'évolution moyenne des craniopharyngiomes. Tout ce qui est certain c'est que le pronostic est extrêmement mauvais. Tôt ou tard, les malades deviennent aveugles. Ils traîneront peut-être encore quelques années une vie lamentable et finiront par mourir plus ou moins cachectiques.

Seule l'intervention permet d'enrayer cette évolution. Cette intervention est grave, la mortalité opératoire est très élevée. Bien souvent, il faut se contenter d'une intervention incomplète. On est appelé à réopérer les malades dans les années ou les mois qui suivent.

Ce n'est pas une raison, nous semble-t-il, pour renoncer au seul traitement possible.

Il faut admettre que les craniopharyngiomes sont des tumeurs très graves. A quelques années de recul, un tiers des malades

seulement survit. Mais nous ne pensons pas qu'il faille renoncer à intervenir, les seules chances d'améliorer le pronostic opératoire sont d'opérer les malades assez tôt, alors que la tumeur n'a pas pris encore de telles proportions qu'elle soit inextirpable.

Il existe des cas de tumeurs enlevées complètement, suivis de guérison définitive. Pour cela, il convient de faire le diagnostic précocement, surtout de le faire sans attendre que tous les signes soient réunis, et nous étudierons maintenant le groupement des symptômes en diverses formes cliniques que l'on peut observer avec grande fréquence.

FORMES CLINIQUES

Nous avons insisté sur le caractère inconstant de certains symptômes ; soit qu'ils manquent durant toute l'évolution de la tumeur, soit qu'ils n'apparaissent que tardivement. Nous avons insisté également, sur l'importance de bien connaître les formes incomplètes des craniopharyngiomes, pour poser le plus tôt possible un diagnostic, qui n'a d'intérêt que s'il est porté précocement.

Nous étudierons successivement des formes où la symptomatologie est au complet, et des formes où manque une partie des signes. Enfin nous signalerons des formes trompeuses, au cours desquelles certains symptômes contribuent à égarer le diagnostic.

Nous prendrons, pour illustrer ces diverses formes cliniques, un certain nombre d'observations, pour lesquelles une vérification histologique a montré qu'il s'agissait bien d'une tumeur de la poche de Rathke.

FORMES COMPLÈTES

Elles groupent les cas où l'on retrouve tous les éléments du syndrome clinique : signes d'hypertension intra-cranienne, troubles morphologiques, troubles oculaires, et où l'image radiographique vient confirmer le diagnostic.

Le plus souvent il s'agit d'un enfant au moment de la puberté, ou dans les quelques années qui suivent.

C'est la forme clinique la plus classique, celle que l'on voit chez des sujets jeunes, où l'on trouve à la fois les signes hypophysaires et les signes de tumeurs, et où le diagnostic est déjà très orienté par leur seul examen clinique, avant même de pratiquer la radiographie.

Voici deux observations de cette forme complète.

OBSERVATION 61. — Hélène Vez..., 13 ans, hypertension intra-cranienne entraînant la baisse de la vue, syndrome adiposogénital, nanisme, stase papillaire, calcification supra-sellaire, intervention et mort.

La malade se présente en décembre 1938 à l'hôpital.

Le début de la maladie date de décembre 1936, il s'est fait par une céphalée, temporale et frontale, et des vomissements survenant habituellement la nuit, vers 2 h. ou 3 h. et durant jusqu'au matin. Cette céphalée a persisté pendant environ une quinzaine de jours. Au début de janvier 1937, la malade est retournée en classe où elle travaille normalement. Elle garde cependant, de temps en temps, une céphalée, d'ailleurs supportable, et elle vomit parfois la nuit.

Depuis octobre 1938, la céphalée est devenue beaucoup plus fréquente, l'enfant ne peut plus suivre sa classe ; en même temps est apparue de la baisse de la vue.

L'enfant paraît petite, 1 m. 35 (voir Pl. V). Elle a toujours été plus petite que les enfants de son âge, mais depuis un an, elle ne grandit plus. Elle a grossi considérablement. L'enfant est obèse, pèse 41 kgr. Le ventre est gros, la face bouffie, jaunâtre. Les mains et les pieds sont de taille normale. Le tour de tête est de 55 cm.

L'examen oculaire montre un léger ptosis du côté gauche, la vision pour l'œil droit est de 5/12, pour l'œil gauche elle est de 5/25. Au fond d'œil droit et gauche, il y a de la stase papillaire. Le champ visuel montre : du côté gauche la persistance du quadrant temporal inférieur, et du côté droit la persistance du quadrant nasal inférieur et du quadrant temporal supérieur.

A la radiographie, il y a disjonction des sutures, empreintes digitales et un semis de granulations dans la région supra-sellaire.

A l'intervention, le 17 janvier 1939, on trouve une tumeur très adhérente aux deux carotides internes. L'intervention est difficile, les suites opératoires sont graves et la mort survient le 19 janvier.

OBSERVATION 32. — Didier Tib..., 16 ans, syndrome méningé, puis hypertension intra-cranienne, petite taille, infantilisme maigre, stase papillaire, calcification supara-sellaire, opéré en novembre 1936, réopéré à nouveau en juin 1938, mort en janvier 1939.

Le malade se présente à l'hôpital en octobre 1936. Il s'agit d'un garçon de 16 ans qui n'a pas grandi depuis l'âge de 12 ans, qui est impubère et chez qui les extraits pluriglandulaires (thymiques, hypophysaires) sont restés sans action.

En juillet 1936, pendant une quinzaine de jours, il a été pris d'une somnolence invincible qui l'a obligé à cesser son travail. En quelques jours, de la céphalée, des vomissements, de la raideur de la nuque sont apparus, qui ont augmenté rapidement. Le 28 août, un médecin consulté a parlé de « syndrome méningé » et a pratiqué une ponction lombaire qui a ramené un liquide contenant 460 éléments et 1 gr. 70 d'albumine. L'épisode a duré en tout une dizaine de jours sans que l'on ait posé de diagnostic ferme.

Fin septembre 1936, une nouvelle crise est survenue, marquée par de la céphalée et des vomissements, auxquels s'ajoutaient de la gêne respiratoire, du hoquet et des frissons.

En octobre 1936, l'état du malade s'aggrave, du dérobement des jambes apparaît. On pratique un examen de fond d'œil qui révèle la stase papillaire et l'on adresse le malade à la Pitié.

L'enfant est maigre, il a la stature d'un enfant de 12 ans (voir Pl. V). La peau est sèche, il n'a pas de poils axillaires ni pubiens, les organes génitaux sont petits, les testicules sont de la taille d'une noisette, la tension artérielle est normale (10-7).

L'examen des yeux montre que la vision est normale pour l'œil droit, et qu'elle est réduite à 1/2 pour l'œil gauche. Il y a une stase papillaire bilatérale.

La radiographie montre des sutures disjointes, des impressions digitales. La selle turcique est usée, les clinoides postérieures sont très abîmées. Il existe des calcifications supra-sellaires en panache de fumée. On pratique une ventriculographie avant l'intervention qui montre l'absence d'injection du troisième ventricule.

Opéré le 12 novembre 1936, on ne peut pratiquer l'extirpation de la tumeur, impossible à atteindre derrière les nerfs optiques courts.

Le malade est revu en juin 1938. La taille est restée petite 1 m. 48, son aspect est infantile, les membres inférieurs sont très longs par rapport à la taille. Il garde la morphologie d'un enfant de 12 ans, les organes génitaux sont petits, les poils très rares, la voix est celle d'un enfant. Il est maigre, pèse 39 kgr.

L'examen oculaire montre qu'une des papilles est légèrement décolorée avec des bords un peu flous.

Sur les radiographies la selle turcique s'est creusée par rapport aux images antérieures.

Devant la persistance des symptômes et l'aspect atrophique des papilles, on se décide à faire une intervention, celle-ci est incomplète, les suites opératoires sont simples.

Le malade est décédé chez lui en janvier 1939.

Dans les deux observations précédentes, les seuls signes oculaires observés, sont sous la dépendance de l'hypertension intra-

cranienne. C'est par elle que la maladie est entrée dans la phase aiguë, et c'est la stase papillaire qui a entraîné la perte de la vision.

Dans l'observation qui va suivre, l'hypertension intra-cranienne est restée plus discrète. Les signes de compression directe du nerf optique ont précédé la stase papillaire. C'est par les troubles oculaires que la maladie a débuté.

OBSERVATION 53. — André Gau..., 19 ans, baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit, paralysie du moteur oculaire commun, infantilisme maigre, selle agrandie et signes radiologiques d'hypertension intra-cranienne, intervention.

L'enfant s'est présenté au neuro-chirurgien en février 1939, mais ce n'est pas la première fois qu'il consulte un médecin et ses troubles visuels datent de deux ans.

En janvier 1937, il a été pris d'un léger plosis de l'œil gauche. En même temps les mouvements des globes oculaires étaient limités. En quelques jours les signes se sont complétés, les mouvements sont devenus à peu près nuls, la vision a baissé brutalement. Il a consulté alors un ophtalmologiste. La vision était réduite, à droite à la perception lumineuse, à gauche elle était de 3/10. Il existait une légère exophtalmie. L'examen du fond d'œil était normal des deux côtés. A ce moment, le malade ayant présenté un écoulement nasal purulent, on a pensé à la possibilité d'une névrite rétro-bulbaire.

En avril 1937, la vision de l'œil droit est restée la même ; du côté gauche, elle tendait à baisser et n'était plus que de 1/30. Une réaction de Bordet-Wassermann pratiquée était négative et l'examen du liquide céphalo-rachidien était strictement normal. Devant les antécédents d'infection nasale on se décida à faire une trépanation du sinus sphénoïdal par voie nasale. Après l'intervention, en mai 1937, la vision s'est améliorée. L'œil droit présentait toujours un scotome central pour le rouge, et sa vision était de 1/10. Du côté gauche, la vision était de 2/10 mais tendait à s'améliorer et au mois d'août, le malade fut capable de reprendre son travail.

Au mois de janvier 1939, la vue de l'œil gauche qui était restée suffisante pour permettre au malade de conserver une activité relative, baissa à son tour. On trouva alors que la vision était nulle du côté droit (la papille était atrophique), et que du côté gauche il existait une hémianopsie temporale, avec fond d'œil normal. Il existait en outre une paralysie du moteur oculaire commun du côté gauche.

La morphologie de l'enfant, lors de l'examen, paraît tout à fait anormale. Il est petit, mesure 1 m. 60. Depuis la puberté il présente des

troubles morphologiques auxquels il n'a jamais prêté attention. Son aspect physique est infantile, ses membres sont longs et grêles. Il a la figure d'un enfant. Ses mains et ses pieds sont grands (il chausse du 43). Sa voix est celle d'un enfant, son psychisme est également infantile, il est timide, émotif, rougit quand on lui parle. L'infantilisme génital est évident, la verge et les testicules sont petits. Mais de plus, il existe de l'obésité et l'aspect est celui d'un syndrome adiposo-génital typique. Le facies est lunaire, il existe une infiltration graisseuse des régions mammaires et de la paroi costale. Infiltration également marquée de la paroi abdominale et de la région lombaire, avec des bourrelets graisseux au-dessus des hanches et du pubis. Les membres sont légèrement infiltrés à leur racine. Le teint est anormal, cendré, la peau est fine et présente de l'acrocyanose. Les cheveux sont fins et soyeux. Il n'y a ni barbe ni moustache, il n'y a pas de queue du sourcil ni de poils pubiens ni axillaires.

L'examen des yeux montre un léger ptosis de l'œil gauche avec limitation du regard vers le haut. La pupille est en mydriase, le réflexe photomoteur est aboli, la contraction irienne à la convergence est très faible. En somme il existe une paralysie complète du moteur oculaire commun du côté gauche.

La vision de l'œil droit est nulle ; de l'œil gauche, elle est presque normale, après correction le malade peut lire, mais il existe une hémianopsie temporale.

Le fond d'œil du côté droit montre une atrophie optique avec artères fines, veines dilatées, bords à peu près nets. Du côté gauche, le fond d'œil est normal.

A la radiographie on trouve des signes d'hypertension intra-cranienne, impressions digitales, disjonction des sutures (il existe un bruit de pot fêlé très net, à la percussion du crâne). La selle turcique est très grande, la lame quadrilatère est amincie, les clinoides postérieures ont disparu.

L'intervention le 21 février 1939 confirme le diagnostic de cranio-pharyngiome.

Dans certains cas l'évolution de l'affection semble plus rapide. Une réaction méningée où des crises transitoires d'hypertension intra-cranienne réalisent une véritable phase aiguë de la maladie. Ces accidents sont le plus souvent transitoires. Les crises d'hypertension se répètent à intervalle plus ou moins rapproché. Parfois les phénomènes peuvent évoluer très rapidement, et en quelques jours, on peut voir la perte de la vision.

Augustine Mil... (n° 4814), 10 ans, trois crises d'hypertension intra-cranienne du mois d'avril au mois de juillet 1940 avec

perte de la vision, petite taille, adiposité, aspect vieillot, calcifications supra-sellaires.

La malade est hospitalisée à la Pitié en juillet 1940. Le début de ses accidents date de 1936. Depuis cette époque, elle a présenté très souvent le matin une céphalée violente et des vomissements, dans la journée la céphalée disparaissait et l'enfant a pu aller en classe jusqu'à ces derniers mois.

Le 8 avril 1940, l'enfant fut prise d'une céphalée extrêmement violente, elle ne put se lever, resta au lit toute la journée, vomit deux fois. Le lendemain, elle était somnolente, elle se plaignait de voir « des papillons à gauche », et le 10 avril la cécité était complète de l'œil gauche. Cette perte de la vision de l'œil gauche est restée définitive.

Le 4 mai, l'enfant a présenté une nouvelle crise. La céphalée était surtout rétro-orbitaire et l'enfant se plaignait de ce que « ça frappait derrière l'œil gauche ». L'épisode fut de courte durée.

Trois jours avant son entrée à l'hôpital, elle a été prise d'une somnolence qui, depuis, est continuelle ; « on ne peut la réveiller », dit la mère. Cependant, en attirant fortement son attention, on arrive à la réveiller, elle est alors consciente, répond bien, mais se rendort dès que l'on cesse de retenir son attention.

Sa morphologie est très spéciale. Cette enfant de 10 ans ne mesure que 1 m. 28. Elle est grosse, pèse 31 kgr., les cuisses, l'abdomen, les épaules sont infiltrés de graisse. Les membres s'amenuisent vers les extrémités qui sont de taille normale, le facies est large et empâté. L'ensemble donne à cet enfant un aspect de petite vieille.

L'examen neurologique ne montre rien d'anormal à part l'examen oculaire. La vision pour les deux yeux est réduite à la perception lumineuse. Au fond d'œil il existe du côté gauche une atrophie à bords nets et du côté droit une stase papillaire importante.

Sur la radiographie (voir Pl. VII), il existe des impressions digitales et une disjonction des sutures. La selle turcique est agrandie, déformée irrégulièrement et difficile à délimiter, la lame quadrilatère a disparu. Il existe des calcifications supra-sellaires irrégulières, formant une masse de la taille d'une noisette.

Parfois l'aspect clinique des crises d'hypertension intracranienne est différent. Des symptômes d'ordre moteur ou sensoriel se surajoutent à la céphalée. La nature des accidents est méconnue bien souvent, et ceux-ci peuvent évoluer pendant plusieurs années, avant que le diagnostic ne soit posé.

OBSERVATION 27. — Odette Cau..., 14 ans. Début à 10 ans par des crises qui se répètent pendant 4 ans, nanisme, infantilisme maigre, stase papillaire modérée, intervention et mort.

La malade est amenée à l'hôpital en janvier 1936 ; 4 ans après le début de ses premiers accidents. Vers l'âge de 10 ans, elle vomissait facilement, se plaignait un peu de sa tête. Mais on mit ces manifestations sur le compte d'une coqueluche récente et l'on envoya l'enfant 8 mois en préventorium. Depuis le début de ces accidents l'enfant a cessé de grandir. Elle continuait à se plaindre de la tête et vomissait très souvent. Vers l'âge de 13 ans, elle a été prise d'accidents particuliers, que nous décrit l'interrogatoire de la mère. Subitement, dans la journée, à un moment quelconque, elle devenait rouge, était prise d'une sensation de fatigue intense qui l'obligeait à s'asseoir. Une envie de dormir irrésistible la prenait alors, la nuque était ballante. L'enfant s'allongeait quelques instants et bientôt le teint redevenait normal, et les autres symptômes disparaissaient. Ces accidents se répétaient fréquemment, ils s'accompagnaient souvent d'une sensation de vertige ou d'éblouissement. Parfois, quand la malade essayait de tourner la tête, elle ressentait une céphalée vive avec irradiation douloureuse dans le cou.

En novembre 1935, une crise plus violente est survenue. Il s'agissait d'une crise de céphalée surtout frontale mais avec irradiation postérieure vers la nuque. Il y eut quelques vomissements et une élévation de température à 39°. Les accidents durèrent 48 heures, un médecin pratiqua une ponction lombaire qui montra une tension liquidienne très augmentée (45 en position couchée) et ramena un liquide contenant 0,70 d'albumine.

En janvier 1936, une crise semblable s'est reproduite. La crise a duré également plusieurs jours avec des vomissements et du hoquet qui ont obligé la malade à rester au lit.

Lors de son entrée à l'hôpital, l'enfant est petite, 1 m. 31, elle pèse 32 kgr. Son facies est celui d'une petite femme, contrastant avec des membres d'enfant. Sa face est lunaire, ses cheveux fins, ses sourcils épais et abondants. Les cils sont longs, un fin duvet ombre la lèvre supérieure. Le tronc est celui d'une enfant, les seins sont à peine marqués, il existe un pailleur adipeux épais, surtout dans la région péri-ombilicale. Les membres sont grêles, les mains petites, les doigts effilés. Il existe de l'hyperlaxité ligamentaire. Il n'y a pas de poils axillaire ni pubien, ce qui contraste avec l'hypertrichose de la face. L'enfant n'a jamais été réglée.

La percussion du crâne donne le bruit de pot fêlé. La tension artérielle est normale.

L'examen des yeux montre que le champ visuel est normal des deux côtés. La vision pour l'œil droit est de 5/7, pour l'œil gauche elle est de

5/15. Au fond d'œil, il existe une stase papillaire bilatérale de moyenne importance.

La radiographie montre peu de modifications.

L'intervention, le 14 janvier 1936, est très difficile du fait de la position antérieure du chiasma. La mort survient le 16 janvier par collapsus.

Cette forme complète n'est pas exclusivement une forme de l'enfant. Certes, c'est surtout au moment de la puberté que les troubles génitaux apparaissent avec le plus de netteté mais il est des cas où les troubles morphologiques résument pendant des années toute la symptomatologie. Ces troubles sont trop réduits pour inquiéter le malade, qui vit très bien indifférent à l'aspect anormal de sa peau ou à la disposition atypique de ses poils pubiens ou axillaires.

On peut dire que l'affection reste latente pendant des années pour se compléter un beau jour, et évoluer alors avec tous les signes au complet.

OBSERVATION 18. — Auguste Sim..., 46 ans.

Les premiers symptômes sont survenus à l'âge de 38 ans en 1926. Brutalement, une crise de céphalée est survenue, s'accompagnant de photo-phobie, obligeant le malade à rester au lit pendant une huitaine de jours et empêchant toute alimentation. On porta alors le diagnostic de migraine.

Pendant 7 ans, le malade n'a présenté aucun trouble et brusquement au printemps de 1932 une nouvelle poussée aiguë survint qui fut marquée par un ensemble de symptômes :

- une céphalée très intense, bilatérale, frontale ;
- des vomissements répétés ;
- des troubles visuels, baisse de l'acuité visuelle prédominante du côté gauche et rétrécissement du champ temporal du même côté ;
- des épistaxis très abondants et répétés trois ou quatre fois par jour.

Au bout de deux mois, les signes cliniques diminuèrent et l'état s'améliora. Pourtant les troubles oculaires furent longs à disparaître.

En avril 1934, une nouvelle crise de céphalée survient, très intense, accompagnée d'une hémianopsie temporale de l'œil gauche.

Aux dires du malade, la somnolence est très fréquente depuis la poussée de 1932. Il s'endort l'après-midi au milieu de son travail. De la polydipsie est apparue, il boit plus d'un litre pendant la nuit. Il urine deux ou trois fois par nuit régulièrement.

A l'examen le malade qui mesure 1 m. 52, paraît obèse. Il pèse 78 kgr. Cette obésité est survenue depuis peu. La peau est sèche, écailleuse, ichtyosique, comme infiltrée et de couleur jaunâtre surtout à la face. Il a très peu de poils. Les sourcils, la barbe sont rares. Les poils axillaires sont tombés il y a quatre ou cinq ans.

La frigidité est complète depuis deux ans. Depuis cette époque, le malade n'a plus d'érection. La verge est petite, les testicules petits également.

Un métabolisme basal a été pratiqué et est diminué de onze pour cent.

L'examen oculaire montre que la vision est pour l'œil droit de 5/7, et pour l'œil gauche de 1/7. Au fond d'œil, il y a décoloration des papilles prédominant au côté gauche.

La radiographie montre une selle complètement évasée, à fond large, aplatie mais sans effondrement du sinus sphénoïdal. Les clinoides antérieures sont presque complètement disparues. La lame quadrilatère est détruite. Il existe des calcifications très nettes notablement au-dessus et en arrière de la selle.

FORMES INCOMPLÈTES

On pourrait imaginer une multitude de formes incomplètes en prenant chaque symptôme un à un, et en le soustrayant du tableau clinique, ou au contraire en le prenant isolément comme seul élément de ce tableau clinique.

On pourrait imaginer ainsi :

- des formes sans hypertension intra-cranienne ;
- des formes avec hypertension intra-cranienne isolée ;
- des formes sans troubles oculaires ;
- des formes oculaires pures,
- etc...

Il nous semble plus intéressant de regrouper ces formes cliniques par rapport à l'âge du sujet, comme l'ont fait récemment dans un article Clovis VINCENT et THIÉBAUT.

L'âge du malade suffit à lui seul à modifier les symptômes. Nous avons déjà insisté sur la lenteur de l'évolution anatomique des tumeurs que nous étudions. Depuis des années déjà, on sait qu'elles peuvent s'observer à des âges très différents. On conçoit très facilement que les troubles génitaux qui tiennent une place considérable parmi les symptômes, ne puissent pas être les

mêmes chez une jeune fille au moment de la puberté et chez une femme après la ménopause.

Chez l'enfant jeune, il ne peut être question de troubles génitaux et les troubles morphologiques ne se précisent qu'au moment de la puberté eux aussi. L'hypertension intra-cranienne domine tout le tableau clinique.

Au moment de la puberté, il arrive que l'on soit appelé à examiner des malades simplement parce que leur puberté ne se fait pas. Les caractères sexuels n'apparaissent pas ; infantilisme et troubles morphologiques résument tout le tableau clinique pendant quelques années. Parfois, ils suffisent à amener le malade à consulter, parfois ce n'est que plus tard lorsque les troubles visuels apparaissent en plus des troubles génitaux, que l'on voit le malade.

Quand les premiers troubles apparaissent à l'âge adulte, il n'est plus question d'infantilisme. Les troubles génitaux et morphologiques que l'on observe, réalisent le syndrome adiposogénital, parfois l'obésité manque et l'impuissance sexuelle est isolée. L'hypertension intra-cranienne manque ou n'apparaît que tardivement, et l'aspect clinique est le même que celui que l'on observe dans les adénomes chromophobes de l'hypophyse. Si la radiographie ne montre pas de calcification supra-sellaire, il peut être très difficile de faire le diagnostic de craniopharyngiome avant l'intervention.

Chez le sujet âgé, surtout chez la femme, après la ménopause, il n'y a plus de troubles génitaux. Tout se réduit à un syndrome de compression des voies optiques. Du fait de la relative rareté des craniopharyngiomes chez les sujets âgés, on pense plus volontiers à un méningiome de la selle ou à un adénome de l'hypophyse, qu'à une tumeur de la poche de Rathke.

1^o FORME HYDROCÉPHALIQUE.

C'est par excellence la forme du jeune enfant. L'hypertension intra-cranienne fait toute l'histoire de la maladie. Les jeunes enfants se présentent comme des hydrocéphales, avec dilatation des ventricules par blocage. Le problème qui se pose chez eux est le diagnostic de la cause de cette hydrocéphalie. Il est facile s'il existe des calcifications supra-sellaires ; il est beaucoup plus

difficile si ces calcifications manquent, et trop souvent le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure est porté à tort.

Nous rapportons quelques observations de jeunes enfants absolument caractéristiques.

Ginette Cha... (n° 4660), 8 ans.

L'enfant entre à l'hôpital de la Pitié en mars 1940.

Depuis le mois de mai 1939, elle se plaint de céphalée violente. Depuis cette époque la vue a baissé progressivement.

Depuis janvier 1940, la céphalée est telle qu'un médecin a pratiqué une ponction lombaire qui a ramené un liquide entièrement normal.

L'enfant est petite pour son âge, la tête est un peu grosse, l'examen neurologique ne montre rien d'anormal.

La vision pour l'œil droit et pour l'œil gauche est réduite à $1/3$. Au fond d'œil il existe une stase papillaire importante.

La radiographie est absolument caractéristique (voir Pl. VII). Les sutures sont disjointes. Les impressions digitales très marquées. La selle turcique est très large et très altérée. La lame quadrilatère est tronquée à sa base. Il existe une calcification supra-sellaire de la taille d'une noisette.

OBSERVATION 62. — Huguette L..., 9 ans.

Le début de la maladie date de février 1941 et s'est fait par de la céphalée occipitale et des vomissements survenant le matin. Fin mars, la vue a commencé à baisser. Fin avril, la céphalée et les vomissements cessent complètement.

L'enfant est petite, elle mesure 1 m. 15, pèse 19 kgr. Elle n'a pas grandi depuis l'âge de 6 ans. Sa tête est grosse. Il existe de la circulation veineuse collatérale, fronto-palpébrale. La percussion donne le bruit de pot fêlé. La marche est normale, les réflexes tendineux sont faibles, il existe une légère maladresse des mains.

L'examen oculaire montre que le champ visuel est normal. La vision est pour l'œil droit de $1/3$ et pour l'œil gauche de $1/4$. A l'examen du fond d'œil, on trouve une stase papillaire, bilatérale.

Sur les radiographies, outre les signes d'hypertension intra-cranienne, la selle turcique paraît petite, la lame quadrilatère est usée. Il existe une calcification supra-sellaire.

On pratique une ventriculographie (voir Pl. X) qui montre l'absence d'injection du troisième ventricule et une dilatation très importante des ventricules latéraux.

OBSERVATION 45. — Jacqueline Lem..., 4 ans.

En février 1938, l'enfant a commencé à se plaindre de maux de tête, survenant le matin et siégeant dans la région fronto-temporale du côté droit. Bientôt sont apparus des troubles du caractère; l'enfant est devenue grincheuse, apathique. Enfin du côté droit une hémiparésie légère s'est installée.

L'examen des yeux montre une stase papillaire modérée.

L'examen radiologique montre une calcification supra-sellaire évidente.

L'intervention faite le 6 avril 1938 confirme le diagnostic.

OBSERVATION 36. — Robert O..., 6 ans.

A partir de l'âge de 3 ans 1/2, presque chaque mois l'enfant a présenté des crises d'épilepsie. Depuis lors il se plaint de céphalée fréquente dans la région occipitale.

Deux mois avant son entrée à l'hôpital, sa mère a remarqué qu'il tombait fréquemment en marchant. Quelques jours avant son entrée, il a présenté deux nouvelles crises d'épilepsie. Depuis, il ne tient plus debout, la tête est inclinée du côté gauche, il est somnolent, il ne peut plus manger seul, gâte. La céphalée est intense, la vue très basse.

Enfant de 1 m. 05, pesant 19 kgr., avec une grosse tête, des yeux saillants et une importante circulation veineuse fronto-temporale. La percussion donne le bruit de pot fêlé. L'enfant répond mal, il est dans une demi-torpeur, ses mouvements sont hésitants et tremblés.

Au fond d'œil il existe une stase papillaire bilatérale importante.

La radiographie montre la disparition de la selle. Il existe une petite opacité à la place de la selle turcique.

Voici une autre observation : il s'agit d'une fillette un peu plus âgée dont l'histoire est avant tout celle d'une grande hydrocéphalie. La puberté s'est faite, et l'on ne trouve d'anormale qu'une certaine irrégularité des époques menstruelles, qui est à peine pathologique au moment des premières règles chez une jeune fille.

Denise Ber... (n° 4636), 15 ans.

Depuis des années, l'enfant se plaint de maux de tête qui ont toujours été considérés comme des « migraines d'origine hépatique ».

Depuis un an les symptômes se sont complétés. Un soir en rentrant de l'école, l'enfant dit qu'elle a mal du côté droit. Elle ne peut marcher, on

doit la porter sur son lit, elle ne peut parler et articule simplement quelques syllabes incohérentes. Cet état dure un quart d'heure environ, puis les troubles de la parole et la paralysie régressent. Il n'y a pas eu de perte de connaissance. Au bout de 48 heures, les signes ont disparu et l'enfant retourne en classe.

En septembre 1939, survient une nouvelle crise de céphalée postérieure, intense avec irradiations dans la nuque et qui s'accompagne de vomissements. Au cours de cet épisode, l'enfant perd brusquement connaissance. Les membres sont agités de mouvements désordonnés, il y a de la mousse aux lèvres, la tête est en hyperextension, la nuque est raide. La crise dure quelques minutes. Au bout de 48 heures, encore une fois, les signes ont disparu.

Depuis janvier 1940, nouvelles crises de céphalée et de vomissements. Les crises apparaissent sans horaire fixe. Entre les crises, l'enfant paraît normale, la vue n'a pas baissé et elle continue à fréquenter l'école.

L'enfant est petite, 1 m. 40, mais très bien faite. Les poils sont normaux. Elle est réglée depuis deux ans, mais très mal. Elle a eu quatre fois ses règles mais ne les a pas vues depuis un an et demi.

La vision est réduite, pour les deux yeux, aux 2/3. Il existe une stase papillaire moyenne, bilatérale. La radiographie montre des signes importants d'hypertension intra-cranienne. La selle turcique est détruite, son plancher est effondré. Il existe une grosse calcification à l'intérieur de la selle et au-dessus de la lame quadrilatère partiellement détruite.

Si l'examen radiologique ne montre pas de calcification supra-sellaire, le diagnostic peut être très difficile. CUSHING a montré depuis longtemps la difficulté chez l'enfant du diagnostic des craniopharyngiomes avec les tumeurs de la fosse postérieure, (astrocytomes du cervelet surtout) qui donnent également une hydrocéphalie, dont les caractères sont absolument les mêmes. La dilatation du troisième ventricule suffit à ouvrir la selle turcique. La ventriculographie peut être indispensable pour faire le diagnostic.

Voici une observation qui rend compte de ces difficultés de diagnostic.

André Par..., n° 4510, 7 ans.

Dans les antécédents du malade on ne retrouve que des convulsions à l'âge de six semaines. Jusqu'à l'âge de 5 ans l'enfance a été normale. A cet âge, quelques troubles de la vue apparaissent, et sont mis sur le compte d'un astigmatisme. En 1938 un strabisme externe de l'œil gauche apparaît, qui est de courte durée.

En janvier 1939, la vue baisse très rapidement, aux dires de l'entourage. Au bout de quelques jours, un examen ophtalmologique est pratiqué qui montre une atrophie optique.

En octobre 1939, la vision est presque nulle. Le fond d'œil montre une atrophie optique à bords nets bilatérale.

L'enfant n'a jamais présenté de céphalée, son examen neurologique ne montre rien d'anormal, son psychisme est normal.

Il ne présente pas de troubles morphologiques, il mesure 1 m. 18 et pèse 24 kgr.

La radiographie (voir Pl. VIII) montre quelques signes d'hypertension intra-cranienne. Les sutures postérieures sont disjointes, il existe des impressions digitales, à vrai dire peu marquées. La selle turcique est allongée dans le sens antéro-postérieur. La lame quadrilatère est disparue, mais il n'existe pas de calcifications. Les trous optiques sont normaux.

On pratique une ventriculographie qui montre une dilatation symétrique des ventricules latéraux, le troisième ventricule n'est pas injecté.

On intervient le 10 novembre 1939, par voie frontale, et l'intervention confirme le diagnostic, fait après la ventriculographie.

II. FORME AVEC INFANTILISME ISOLÉ OU PRÉDOMINANT.

Dans certains cas les troubles morphologiques sont isolés. Cette forme avec infantilisme pur s'observe dans les années qui suivent l'époque de la puberté. Celle-ci n'apparaît pas ou reste anormale. L'infantilisme peut être isolé, infantilisme maigre, de type Souques et Stephen Chauvet, ou au contraire s'accompagner d'obésité, infantilisme adiposo-génital de Babinski-Frœlich. Sans qu'il y ait de règle absolue, le nanisme nous a paru très souvent associé.

Voici deux observations où les signes d'hypertension intra-cranienne et les troubles oculaires manquent complètement. Le diagnostic a été posé cliniquement, sur l'infantilisme et l'aspect radiologique de la selle turcique. La radiographie d'ailleurs dans un cas, ne présentait pas de calcifications, mais seulement des images de destruction très importantes.

OBSERVATION 54. — Klébert Gon..., 14 ans, nanisme, infantilisme adiposo-génital, selle ballonnée avec tache intra-sellaire, opération, guérison.

Le début de la maladie s'est fait en 1932 à l'âge de 7 ans. Depuis ce moment, l'enfant a cessé de grandir, l'appétit a diminué considérablement. Il a été traité depuis lors par des extraits hypophysaires. On l'a opéré d'une appendicite plus ou moins certaine, son état ne s'est pas modifié.

Au début de 1939, devant ces troubles morphologiques, on pratique une radiographie qui montre une selle turcique anormale et l'on adresse l'enfant au service de neuro-chirurgie de la Pitié.

La morphologie de l'enfant est typique d'un infantilisme adiposo-génital (voir Pl. V). Il a la stature d'un enfant de 7 ans, mesure 1 m. 22, pèse 26 kgr. Ses mains et sa figure sont celles d'un enfant de 7 ans, ses joues sont rouges, ses membres graciles, non musclés. Il existe un certain degré d'adiposité, la face est ronde, le cou court, la région mammaire est infiltrée avec quelques plis se dirigeant vers les aisselles. L'abdomen est adipeux avec des bourrelets au-dessus des hanches et du pubis. Les fesses et les cuisses sont normales.

Les cheveux sont fins et bien fournis, il n'y a pas de queue des sourcils. Il n'y a pas de poils axillaires ni pubiens. La peau est fine avec un fin duvet sur les bras et les jambes. Les organes génitaux sont petits, les testicules sont en place.

Le psychisme est celui d'un jeune enfant. Il pleure aux observations, est de tempérament doux, craintif (a peur du marteau à réflexes). L'intelligence est pourtant normale, la mémoire n'est pas très bonne.

Il existe fréquemment de l'incontinence nocturne d'urines. Les cauchemars nocturnes sont fréquents. L'enfant a toujours soif, l'anorexie est complète.

L'examen oculaire est absolument normal.

Sur les radiographies, on constate que la selle turcique est augmentée de volume. La lame quadrilatère est amincie, il existe une tache intrasellaire. Les signes d'hypertension intra-cranienne, disjonction des sutures et impressions digitales, sont discrets.

L'enfant est opéré le 15 mars 1939. La tumeur est enlevée en totalité. Le 17 mai, l'enfant se lève et la guérison est définitive.

OBSERVATION 30. — Raymond Mor..., 20 ans, nanisme, infantilisme adiposo-génital, selle détruite.

L'enfant a toujours été anormal. Il a parlé à 3 ans 1/2, a été propre à 4 ans, a marché à 5 ans. Il n'a jamais rien appris en classe, à 7 ans, il a cessé de grandir.

Son aspect est absolument anormal (voir Pl. V). C'est un nain de 1 m. 19, son visage est rond, bouffi, les paupières sont infiltrées, les mains et les pieds sont petits. La peau est glabre, il n'a jamais eu de cils

ni de sourcils, il est pâle, le facies a dans l'ensemble un aspect ridé, vieillot.

Les organes génitaux sont minuscules, la voix est infantile, il existe de l'adiposité abdominale.

L'examen des yeux est complètement normal.

La radiographie montre des empreintes digitales, et la disjonction des sutures. La selle est très abîmée, sans calcification.

Une autre observation nous a paru intéressante à rapporter. Il s'agit d'une femme un peu plus âgée, qui a été réglée quelque temps et chez laquelle, les caractères sexuels secondaires ne sont jamais apparus. Ces troubles ont été isolés jusqu'à 29 ans. A ce moment, brusquement, sont apparus en quelques mois des troubles de la vue qui ont fait adresser la malade au neuro-chirurgien.

OBSERVATION 55. — Louise Con..., 29 ans, infantilisme, petite taille, baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche, calcification supra-sellaire, opération, mort.

L'enfance de la malade a été normale. A 16 ans, elle est réglée normalement, elle se marie à 20 ans, n'est jamais enceinte. A 23 ans, arrêt des règles. Bientôt, apparaissent de la céphalée et de la polydipsie. La malade reçoit 31 injections d'hormone gonadotrope, sans résultat.

Quand on l'examine, en mars 1939, son facies est pâle, de teinte cireuse, les sourcils sont presque absents, les cheveux sont fins, secs, la tête est grosse. L'ensemble donne un aspect vieillot qui contraste avec un corps infantile. Elle mesure 1 m. 50, pèse 56 kgr. Elle n'a pas de poils axillaires et a très peu de poils pubiens. Son sens génital est inexistant, elle n'a jamais trouvé dans son mariage aucune satisfaction. L'examen des yeux montre une acuité visuelle réduite pour l'œil gauche à 5/20, pour l'œil droit à 5/7,5. Au fond d'œil, il existe un léger flou des bords papillaires. Le champ visuel est rétréci, du côté droit dans le segment temporal, du côté gauche dans le segment temporal et nasal supérieur.

La radiographie (voir Pl. VIII) montre un élargissement de la selle dans le sens antéro-postérieur avec une calcification supra sellaire extrêmement nette.

III. SYNDROME ADIPOSO-GÉNITAL AVEC TROUBLES VISUELS.

Ce sont des formes que l'on observe chez l'adulte entre 30 et 40 ans. Elles méritent d'être isolées, car le diagnostic en est souvent méconnu.

Les formes de l'enfant sont bien connues maintenant et chez le sujet jeune, le diagnostic de tumeur de la poche de Rathke est posé fréquemment. Mais chez l'adulte, on persiste trop à croire que les craniopharyngiomes sont exceptionnels.

Devant un syndrome adiposo-génital avec hémianopsie bitemporale, pour peu que les calcifications supra-sellaires manquent, on fait le diagnostic d'adénome chromophile et bien souvent on perd du temps à faire un traitement radiothérapique voué à l'insuccès.

Voici quelques observations de cette forme clinique, qui est parmi les plus intéressantes.

OBSERVATION 58. — Renée Aud..., 33 ans, syndrome adiposo-génital, compression du nerf optique gauche, selle allongée et ouverte, opération, guérison.

La malade se présente à l'hôpital en 1939. Jusqu'en 1926, sa vie a été normale, elle a accouché alors d'un enfant qu'elle a allaité pendant 18 mois. A partir de ce moment, elle a commencé à engraisser et est passée de 52 kgr. à 85 kgr. en 1938. Elle a perdu 10 kgr. depuis un an.

Depuis 1935, alors qu'elle était réglée normalement depuis l'âge de 14 ans, ses règles ont complètement cessé.

Depuis 1937, sa vue baisse, surtout du côté gauche, sa vue se trouble dès qu'elle veut lire. A deux reprises, elle a présenté des obnubilations visuelles transitoires.

Elle mesure 1 m. 62, pèse 75 kgr (voir Pl. VI). Son obésité est localisée à l'abdomen, aux seins, à la racine des membres. Le visage est pâle, un peu lunaire, la peau est fine, infiltrée. Les poils sont normaux.

La vision pour l'œil droit est de $\frac{1}{4}$, pour l'œil gauche, elle est moins de $\frac{1}{10}$. Le champ visuel est normal du côté gauche, et présente une encoche nasale du côté droit. Le fond d'œil montre des deux côtés, une décoloration papillaire à bords nets.

Sur les radiographies (voir Pl. IX), la selle est allongée dans le sens antéro-postérieur. Il existe une ombre homogène, en forme de poire au-dessus de la selle et dont la pointe est dans la selle. Le diagnostic de cette ombre est assez difficile. Il s'agit peut-être de l'ombre d'un kyste.

L'intervention, le 5 juillet 1939, découvre un craniopharyngiome. La malade quitte l'hôpital à la fin du mois d'août bien portante.

OBSERVATION 57. — Albert Bou..., 54 ans, syndrome adiposo-génital, atrophie optique bilatérale, grande selle, absence de calcification, intervention, mort.

Vers l'âge de 50 ans, la vue a commencé à baisser, en même temps, s'est installée de l'impuissance sexuelle. Le malade n'a pas prêté attention à ces troubles qu'il attribuait à l'âge. En quelques mois, les poils pubiens et axillaires sont complètement tombés.

Quelques mois avant son entrée, la baisse de la vue s'est accentuée encore et est devenue bilatérale, le malade ne peut plus circuler seul.

Il mesure 1 m. 67, pèse 80 kgr. (voir Pl. VI), sa peau est blafarde, glabre. Le tissu cellulaire est infiltré d'une adiposité légère. La face est ridée, de teinte cirreuse.

La vision pour les deux yeux est réduite à la perception lumineuse. Le champ visuel est réduit à très peu de chose dans le champ nasal des deux côtés. Au fond d'œil, les papilles sont pâles en voie d'atrophie, les bords papillaires sont nets.

Sur les radiographies (voir Pl. IX), il n'y a pas de signes d'hypertension intra-cranienne. La selle est largement ouverte, et agrandie. Il n'y a pas de calcification.

L'intervention, le 25 mai 1939, montre un craniopharyngiome.

Dans la précédente observation, un point a été noté : la perte des poils survenue en quelques mois. Le fait n'est pas rare, nous l'avons trouvé à plusieurs reprises. Peut-on rapprocher ce symptôme associé à l'impuissance, de l'infantilisme réversif, de GANDY ? C'est possible. Nous avons vu dans la première partie de cette étude clinique à quoi correspondait la description de GANDY. Nous préférons personnellement conserver le mot infantilisme au sujet jeune en restant strictement dans les limites décrites par SOUQUES.

Voici une autre observation où l'on retrouve le même symptôme. Elle concerne un sujet plus jeune.

OBSERVATION 17. — Basile Ded..., 25 ans, syndrome adiposogénital, cécité de l'œil gauche, hémianopsie temporale à droite, grande selle sans calcification.

Le début a été insidieux et progressif en mai 1932, par une impression de fatigue et de la somnolence, l'appétit avait diminué. En même temps, apparut une soif vive et de la polyurie nocturne.

En juin 1932, le malade présenta une crise de céphalée sus-orbitaire violente, accompagnée de vomissements et de fièvre. Vers le mois d'août, l'état s'améliora, mais la céphalée persista.

En janvier 1933, baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche, qui s'installe très rapidement.

En avril 1934, quand on examine le malade la cécité est complète de l'œil gauche ; du côté droit, il existe une hémianopsie temporale (coupée au couteau), la vision de l'œil droit est réduite à 5/7^e. L'examen du fond d'œil montre des papilles un peu pâles.

Le malade mesure 1 m. 66 et pèse 69 kgr. Il existe une légère adiposité, la peau est un peu épaissie, cirreuse, jaunâtre. La pilosité est très réduite. Les poils seraient tombés très rapidement au début de sa maladie, actuellement il n'éprouve plus le besoin de se raser, il n'a presque plus de poils pubiens.

L'impuissance sexuelle est complète depuis trois mois.

Sur la radiographie, la selle est élargie, sans effondrement du sinus sphénoïdal. La lame quadrilatère est relevée et très développée, les clinoides antérieures sont aiguës et développées. Il n'y a pas de calcification supra-sellaire.

L'intervention a eu lieu le 11 mai 1934, 24 heures après, le malade voyait clair de l'œil gauche. Au mois de juin, les troubles visuels sont très améliorés. Il ne souffre plus de céphalée, n'a plus soif, n'est plus somnolent. Il a présenté des érections.

Voici une autre observation d'un sujet jeune chez lequel on retrouve les mêmes éléments cliniques.

OBSERVATION 31. — André Lec..., 23 ans.

Début en 1934 par une baisse de la vue. En octobre 1936, on lui découvre une hémianopsie bi-temporale.

Lors de l'examen, en décembre 1936, il mesure 1 m. 67, pèse 65 kgr. Il existe une adiposité légère du cou et de l'abdomen. Le visage est bouffi, il n'y a pas de poils axillaires, les poils pubiens sont rares. Les organes génitaux sont petits, le sens génital est inexistant.

La vision pour l'œil droit est de 1/2, et pour l'œil gauche de 1/5. Il existe une hémianopsie bi-temporale. Le fond d'œil montre une atrophie optique à bords nets bilatérale, avec veines un peu dilatées.

La selle turcique est très grande, irrégulière, en gourde. Il existe une ombre non homogène au-dessus de la selle, mais pas d'image nette de calcification. Les trous optiques sont normaux.

L'intervention le 30 décembre 1936 confirme le diagnostic qui avait été fait cliniquement.

Enfin, voici deux observations où le diagnostic était particulièrement difficile avec un adénome. L'âge, le syndrome adiposogénital, l'hémianopsie bi-temporale, l'aspect de la selle, autant d'éléments dont aucun ne permettait de trancher absolument.

Dans la deuxième observation, l'existence d'images calcifiées à distance de la selle obligea à faire une ventriculographie.

OBSERVATION 47. — Jean Jub..., 31 ans.

Le début de la maladie s'est fait en juin 1938 par des troubles visuels et de la céphalée.

En novembre 1938, il entre à l'hôpital. L'aspect morphologique du sujet oriente le diagnostic. Il mesure 1 m. 67, pèse 70 kgr. Il existe une adiposité légère de la paroi abdominale. La figure est arrondie, le teint jaune cireux. La barbe est rare. La queue des sourcils manque. Les cheveux sont fins et soyeux. Il n'y a pas de poils axillaires, et les poils pubiens sont à disposition féminine. Il existe de l'acrocyanose légère des membres.

Les fonctions sexuelles sont normales.

L'acuité visuelle est de 5/7,5 du côté droit et de 1/5 du côté gauche. Le fond d'œil est normal à droite, et montre une légère atrophie optique à bords nets à gauche. Il existe une hémianopsie bi-temporale.

Sur la radiographie, la selle est ballonnée, allongée dans le sens antéro-postérieur. Il y a disparition des clinoides postérieures. Il existe une calcification à l'intérieur de la selle.

Le diagnostic clinique d'adénome avait été posé. Et l'intervention montra qu'il s'agissait d'un craniopharyngiome.

Abel Gar... (n° 3666) 33 ans.

Depuis le début de 1937, le poids a augmenté et une obésité progressive s'est installée.

En septembre 1938, sont apparus des troubles de la vue. On a trouvé dès cette époque, une atrophie optique bilatérale prédominant du côté gauche.

En juillet 1939, apparition d'un diabète insipide, d'une baisse de l'activité génitale et d'une céphalée d'intensité moyenne.

A l'examen, en mars 1940, le malade pèse 100 kgr. Il mesure 1 m. 79. L'obésité est diffuse. Les poils sont normaux. Les organes génitaux sont petits.

L'acuité visuelle est à droite de 5/10, et à gauche de 2/10. Il existe une hémianopsie bi-temporale avec atteinte du faisceau maculaire du côté gauche. Au fond d'œil, décoloration du segment temporal des deux côtés.

Sur la radiographie, la selle est un peu élargie, et la lame quadrilatère relevée. Il existe des calcifications à distance de la selle, s'étendant même en arrière de l'épiphyse que l'on voit calcifiée.

Sur la ventriculographie (voir Pl. X), on voit une dilatation des ventri-

cules latéraux. De profil, les cornes temporales paraissent en place, mal injectées et non soulevées comme on le voit dans certains cas de tumeur de la fosse postérieure. Le troisième ventricule n'est injecté que dans sa partie postérieure.

IV. FORME OCULAIRE PURE.

Cette forme s'observe surtout chez le sujet d'un certain âge. Chez ces malades, la tumeur est restée latente pendant toute la vie, et n'a donné lieu à aucun trouble génital ou morphologique. Tardivement quand elle se met à évoluer la vie génitale est terminée, la morphologie du sujet a changé. Nombreux sont après la cinquantaine les pléthoriques et les obèses. C'est dire qu'il y a tout un groupe de symptômes sur lesquels on ne peut plus compter pour porter le diagnostic de craniopharyngiome.

Les troubles oculaires sont les seuls dont se plaigne le malade. Là encore, il met souvent la baisse de sa vue sur le compte de l'âge, et n'est examiné que tardivement.

L'intervention chirurgicale, même incomplète, rend de grands services à ces malades. On peut voir s'ils sont opérés assez tôt avant l'atrophie optique une récupération visuelle très importante.

Voici des observations de cette forme clinique. La première concerne un homme âgé, chez lequel on est intervenu malgré l'âge avancé et une hypertension artérielle. Elle rend bien compte des difficultés diagnostiques et thérapeutiques que l'on rencontre chez ces malades.

OBSERVATION 46. — Samuel Nou..., 63 ans.

Le malade entre à l'hôpital en juin 1938. Il présente une hypertension artérielle depuis 1919. Depuis 1935, il s'est plaint de voir trouble à l'œil droit. Depuis 1936, est apparue une hémianopsie bi-temporale pour laquelle on lui a fait un traitement radiothérapique qui l'a un peu amélioré.

En novembre 1937, les troubles de la vue se sont aggravés et sont apparus des troubles psychiques, amnésie, désorientation, agitation.

Le malade est obèse, pléthorique, euphorique, sa tension est à 22-10. Au cœur, il présente un double souffle de la base, et des modifications électro-cardiographiques. Il a fait des crises d'angor depuis 2 ans. La vision pour les deux yeux est à 1/50. Le champ visuel n'est conservé que dans le quadrant nasal supérieur sur le côté droit, et dans le champ nasal tout entier pour le côté gauche. L'examen du fond d'œil montre une décoloration papillaire bilatérale, à bords un peu flous du côté droit.

Sur la radiographie, la selle turcique est un peu élargie, les clinoides sont érodées. Il existe des opacités floues au-dessus de la selle.

On porte le diagnostic de méningiome supra-sellaire. Ce diagnostic est corrigé par l'intervention. Les suites opératoires sont simples, mais la mort survient subitement un mois après l'intervention, et l'autopsie montre en plus des lésions d'athérome aortique, un infarctus mésentérique.

Voici l'observation d'un malade opéré et réopéré plusieurs fois sur sa demande, chez lequel l'intervention avait amené une rétrocession importante des troubles visuels.

OBSERVATION 40. — Antoine Chr..., 57 ans.

Toute l'histoire de la maladie se résume en une baisse de la vue, débutant du côté droit et se complétant bientôt par une hémianopsie bi-temporale.

Le malade ne présente aucun trouble morphologique particulier. En juin 1937, il présente une hémianopsie bi-temporale. La vision pour l'œil gauche est de 1/10, elle est réduite à la perception lumineuse pour l'œil droit. Le fond d'œil du côté droit montre une décoloration légère du segment temporal. Du côté gauche, il y a simplement hyperémie papillaire. Le début de tous ces troubles date de septembre 1936.

Une première intervention a lieu le 15 juillet 1937. Le 5 août 1937, le fond d'œil ne s'est pas modifié, mais le champ visuel est devenu normal. La vision est de 5/20 du côté droit et de 5/15 du côté gauche.

Mais dans les mois qui suivent, la vue baisse à nouveau le champ visuel se rétrécit, et à la fin de l'année, le malade revient à Paris, pour se faire réopérer. A l'examen, la vision est nulle du côté droit et très réduite dans le segment nasal du côté gauche.

Le malade est réopéré en janvier 1938.

L'intervention est suivie d'une nouvelle amélioration moindre pourtant que la première fois.

Le malade est opéré une troisième fois en mai 1938. On tente alors une intervention plus complète, mais les difficultés d'hémostase sont très grandes et la mort survient dans les jours suivants.

Voici une autre observation d'un malade un peu plus jeune chez lequel les troubles visuels étaient isolés.

OBSERVATION 59. — Pierre Rou..., 45 ans.

Le début de la maladie date de 1932 et a été marqué par quelques céphalées, mais surtout par une baisse progressive de la vue de l'œil gauche,

puis de l'œil droit. En décembre 1932, on lui a trouvé une hémianopsie bi-temporale, avec une vision à droite de 1/10, à gauche de 1/40.

Lors de son entrée à l'hôpital en juillet 1939, le malade se présente comme un obèse, pléthorique (voir Pl. VI). Le champ visuel est conservé du côté droit dans le quadrant nasal inférieur, il est imprenable du côté gauche. Le fond d'œil montre des deux côtés une décoloration papillaire à bords un peu estompés.

La radiographie ne montre pas de calcification.

Voici enfin l'observation d'une femme de 58 ans, chez laquelle une hémianopsie bi-temporale et l'absence de signes radiologiques ont fait porter cliniquement le diagnostic de méningiome supra-sellaire. Les quelques petits troubles morphologiques qu'elle présentait, avaient fait discuter cependant le diagnostic de craniopharyngiome, auquel on n'avait osé s'arrêter.

OBSERVATION 49. — Louise Ron..., 58 ans.

Le début a été imprécis en 1937 par une lassitude générale des douleurs vagues dans la tête et une baisse de la vue.

En janvier 1938, la céphalée est devenue plus fréquente et de la polydipsie est apparue, la malade buvait cinq litres d'eau dans la journée.

En mai 1938, on lui trouve dans une consultation ophtalmologique une baisse de l'acuité visuelle, réduite à 2/10 pour l'œil droit, et à 1/10 pour l'œil gauche, avec hémianopsie bi-temporale et papilles blanches au fond d'œil.

A l'examen, il s'agit d'une malade obèse chausant du 42, portant des gants d'homme, dont le teint est jaune cireux, et qui ne présente ni poils axillaires, ni poils pubiens.

L'examen des yeux montre que le champ visuel est réduit, pour l'œil droit au quadrant nasal inférieur, et pour l'œil gauche, à une petite lucarne dans le même segment. Au fond d'œil il existe une atrophie optique bilatérale.

Le diagnostic clinique avait été celui de méningiome supra-sellaire, et la tumeur de la poche de Rathke fut une découverte d'intervention.

Nous avons insisté sur ces formes incomplètes où manquent un ou plusieurs éléments du syndrome. Mais dans l'ensemble, ces formes cliniques sont assez précises, et le fait de les connaître permet de ne pas passer à côté du diagnostic, quand elles se présentent. Il existe quelques grandes règles qui permettent tout de même d'étayer certains diagnostics que l'on hésiterait à poser.

Il faut savoir :

— que l'hydrocéphalie par dilatation ventriculaire, chez le jeune enfant, souvent est due à un craniopharyngiome, et non toujours à une tumeur de la fosse postérieure ;

— que l'infantilisme isolé, sans signe d'hypertension intracranienne, sans signe de compression du chiasma, peut être symptomatique d'un craniopharyngiome ;

— qu'une image radiologique de selle turcique ballonnée, sans calcification, chez un adulte adiposo-génital, avec hémianopsie bi-temporale, peut répondre à un craniopharyngiome aussi bien qu'à un adénome chromophobe ;

— que chez le sujet âgé, un craniopharyngiome peut se traduire uniquement par des troubles oculaires.

Mais il existe des cas où le diagnostic nous paraît plus difficile encore que dans ces formes incomplètes.

Ce sont les cas où les signes sont vraiment réduits au minimum, où ils sont perdus dans l'histoire clinique, et où aucun élément ne se présente avec précision.

Dans ces cas, il faut un examen très rigoureux pour « oser, faire le diagnostic ».

Voici l'observation d'une malade chez laquelle tous les éléments du syndrome clinique se retrouvent mais très imprécis, et où l'argument le plus solide qui fit pratiquer l'intervention fut une hémiachromatopsie bi-temporale.

OBSERVATION 9. — Madeleine Lar..., 23 ans.

La malade se présente à l'hôpital de la Pitié en juin 1930.

Les premiers signes que l'on retrouve par l'interrogatoire datent de 1927. Elle était de poids normal (57 kgr.), mais se trouvant trop grosse, elle décide de se faire maigrir. Elle prend des cachets d'extrait thyroïdien et maigrit de 15 kgr. En même temps, ses règles deviennent irrégulières, et à partir de janvier 1928, elle cesse d'être réglée. A l'occasion d'un examen fortuit en décembre 1928, on lui trouve une acuité visuelle de l'œil droit plus faible que celle de l'œil gauche.

En février 1930, elle éprouve fréquemment un brouillard devant l'œil droit, et en mai de la même année, la vue du côté gauche se trouble également. Cette baisse de la vue se fait progressivement.

Parfois, elle éprouve des céphalées qui surviennent par crises, qui sont fronto-pariétales, mais qui, à la vérité la gênent peu et ne l'empêchent pas de conserver son activité habituelle.

Elle se plaint de soif fréquente, et boit entre les repas.

L'examen neurologique est normal.

L'aspect de la malade révèle très peu de chose. Sa corpulence est normale, les seins sont un peu gros, elle n'a pas de poils sous les bras, elle a peu de poils pubiens, les téguments ont un aspect normal.

L'acuité visuelle est normale pour l'œil gauche, elle est de $\frac{1}{3}$ pour l'œil droit. L'étude du champ visuel est normale du côté gauche et montre une perte du segment temporal du côté droit. Mais l'étude de ce champ visuel aux index colorés montre une hémichromatopsie bi-temporale indiscutable. A l'examen du fond d'œil, les papilles sont un peu pâles, mais sans œdème.

Sur la radiographie il existe un élargissement de la selle avec flou des clinoides postérieures.

On décide d'intervenir sur les troubles du champ visuel. L'intervention, le 25 juillet 1930, découvre un craniopharyngiome.

Parfois la symptomatologie est plus embrouillée.

Nous avons vu tous les signes accessoires que l'on peut observer au cours des craniopharyngiomes. Nous avons signalé les syndromes cérébelleux, parkinsonniens ou thalamiques et pyramidaux. Ils apportent surtout des causes d'erreur de diagnostic. Et si par hasard, il n'y a pas d'image radiologique nette, on méconnaît le craniopharyngiome.

Voici une observation déjà ancienne. L'histoire fit penser d'abord à un accident méningé. L'apparition de stase papillaire fit porter tout de même le diagnostic de tumeur cérébrale et ce n'est que l'examen radiologique qui permit de poser le diagnostic.

OBSERVATION 8. — Joseph Mar..., 20 ans.

Le début des troubles fut marqué en 1930 au début de l'année par de la céphalée fronto-orbitaire avec des irradiations vers la nuque et une sensation de vertige, qui revenait souvent le matin.

En avril 1930, le malade est obligé de quitter son travail en raison de troubles oculaires. On avait noté une paralysie du moteur oculaire externe du côté gauche, et du même côté un œdème papillaire léger. Du côté droit, la papille présentait un certain degré d'atrophie. La vision était de $\frac{8}{10}$ à gauche, de $\frac{2}{10}$ à droite.

A cette époque, on lui a fait deux ponctions lombaires à quelques semaines d'intervalle. La première ponction l'a soulagé, la deuxième au contraire l'a considérablement aggravé et c'est à la suite de cette ponction

lombaire que le malade fut envoyé au service de la Pitié, en très mauvais état.

Lorsqu'on l'examine, il paraît très obnubilé, répond mal, se plaint de sa tête. La marche est possible, mais avec précaution ; il n'existe pas de troubles de l'équilibre, mais le malade marche tout d'une pièce, il a une attitude guindée, son cou est raide, immobilisant sa tête en flexion légère.

Il existe une hypotonie importante des membres inférieurs et l'hyperflexion des segments est possible. Les réflexes tendineux sont abolis. Il y a extension de l'orteil du côté droit.

La morphologie du sujet n'a rien de particulier, on note tout au plus de la cyanose des mains. Ce garçon de 20 ans n'a jamais eu de désir sexuel.

L'examen des yeux montre une paralysie du moteur oculaire externe du côté gauche et du nystagmus dans le regard à droite. La vision de l'œil droit est très réduite, de l'œil gauche, elle est à moins de 5/10. Il existe une hémianopsie temporale en quadrant inférieur. La stase papillaire est bilatérale.

Devant ce tableau clinique où le diagnostic de localisation est bien difficile, la radiographie montre l'usure de la selle turcique, avec disparition de la lame quadrilatère, et l'existence d'opacités supra-sellaires.

Telles sont les formes cliniques, qu'il nous a semblé intéressant de regrouper. Elles représentent, pensons-nous, les formes les plus fréquentes. Elles ne résument certainement pas toutes les combinaisons possibles. Des tumeurs qui offrent une telle diversité anatomique, qui se développent à tous les âges de la vie, qui évoluent dans un carrefour nerveux où elles peuvent toucher : la voie optique, les voies motrices, les grands centres neuro-végétatifs, et un appareil glandulaire aussi compliqué que l'hypophyse peuvent donner lieu à des variantes infinies.

Nous n'avons pas la prétention de décrire toutes les possibilités cliniques. Nous n'avons à dessein, rapporté aucune autre observation, que celles prises, dans le service de neuro-chirurgie de la Pitié ; et parmi les observations que nous avons trouvées à notre disposition, nous n'en avons rapporté que quelques-unes. Nous les avons choisies parce qu'elles nous semblaient évoquer assez bien, les divers problèmes cliniques et diagnostiques que posent les craniopharyngiomes.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Nous avons insisté au cours de notre étude clinique, sur les erreurs de diagnostic commises fréquemment en présence des craniopharyngiomes.

Chez les malades, bien des mois d'évolution passent avant que l'on pense à un craniopharyngiome, voire même à une tumeur cérébrale. Les diagnostics les plus variés sont quelquefois posés. On rencontre des malades soignés pour « migraine », « crise de foie », « appendicite chronique », « insuffisance ovarienne », « septicémie », tuberculose ».

Nous n'oublions pas, nous l'avons vu, qu'il y a des cas très difficiles. Les troubles psychiques simulent parfois la psychose de Korsakof, ou la P. G., d'autant que la syphilis ou l'éthylisme peuvent être associés. Il existe des cas avec troubles neurologiques cérébelleux ou extra-pyramidaux. Il convient dans les cas douteux de ne pas hésiter à faire des radiographies et un examen de fond d'œil.

Le tableau clinique, réalisé par les tumeurs de la poche de Rathke varie suivant qu'il s'agit d'un enfant ou d'un adulte et les diagnostics vers lesquels on est orienté sont très différents suivant l'âge du malade. D'autre part, la fréquence des autres affections qui peuvent prêter à discussion, varie également avec l'âge.

CHEZ LE JEUNE ENFANT.

Nous l'avons vu, chez le jeune enfant, la discussion qui se pose est celle d'une hydrocéphalie.

Il existe des hydrocéphalies par blocage au cours normal du liquide ventriculaire et la cause la plus fréquente de ces hydrocéphalies, sont chez l'enfant les *tumeurs de la fosse postérieure*.

Elles sont certainement plus fréquentes que les craniopharyngiomes, et d'emblée c'est à elles que l'on pense. Elles sont mul-

tiples, ce peuvent être des tumeurs de la ligne médiane ou des tumeurs d'un lobe. Les plus fréquentes sont des astrocytomes, des médulloblastomes, mais il existe d'autres variétés de gliomes, des méningiomes, des tubercules du cervelet, etc...

Nous ne pouvons ici entrer dans plus de détails sur ces tumeurs et renvoyons aux thèses de J. LEREBoullet et de LOISEL.

Toutes ces tumeurs ont un tableau clinique voisin.

Elles frappent de jeunes enfants. La céphalée est précoce, la stase apparaît rapidement entraînant la baisse de la vision. La démarche est anormale, l'enfant marche la tête inclinée en torticolis et fixée, il se retourne d'une seule pièce. La démarche est hésitante, titubante. Il y a quelques maladroresses dans les mouvements des membres supérieurs. Il faut saisir rapidement ces troubles cérébelleux discrets. Les mouvements hésitants et maladroits des mains lorsque l'enfant veut saisir un jouet, donnent plus de renseignements que les épreuves classiques du doigt au nez et des marionnettes.

Les craniopharyngiomes peuvent donner, nous l'avons vu, des troubles cérébelleux, mais ils sont habituellement plus tardifs. Il faut s'efforcer, par l'interrogatoire de l'entourage de connaître le trouble initial. « La notion du premier symptôme est capitale en matière de diagnostic de localisation d'une tumeur du cerveau » (Clovis VINCENT).

Le gros élément de diagnostic reste la radiographie, et les images de calcifications supra-sellaires viennent trancher le diagnostic très souvent. Quand les calcifications manquent (ce n'est tout de même que dans un quart des cas en moyenne), les images de destruction de la selle peuvent prêter à erreur. La dilatation du troisième ventricule par hydrocéphalie peut ouvrir la selle turcique. Elle détermine une usure des clonoïdes qui simule, non pas une tumeur intra-sellaire, car il n'y a pas d'effondrement du plancher de la selle, mais une tumeur supra-sellaire qui donne les mêmes aspects radiologiques.

Dans les cas douteux, le dernier mot reste à la ventriculographie qui dans les craniopharyngiomes, montre, outre le remplissage des ventricules latéraux, l'absence de remplissage du troisième ventricule, ou son remplissage partiel avec amputation de sa partie antérieure.

Les tumeurs de l'aqueduc de Sylvius, certaines glioses de l'aqueduc, déterminent également une hydrocéphalie. On les observe

surtout chez le jeune enfant. Là encore, c'est la ventriculographie qui, dans bien des cas, permet seule de trancher le diagnostic.

L'hydrocéphalie pure, hydrocéphalie congénitale, dite essentielle, n'est pas toujours d'un diagnostic aisé. Quand elle est modérée, elle peut rester supportée pendant des années. Parfois les enfants n'ont pas de retard dans leur développement. Leur intelligence est normale. L'hydrocéphalie peut déterminer des troubles oculaires, qui peuvent être aussi bien la stase que l'atrophie primitive par compression des nerfs optiques. Elle peut même dans les années qui suivent entraîner des troubles de la croissance, et du développement génital, qui contribuent plus encore à orienter le diagnostic vers un syndrome hypophysaire. On conçoit la difficulté du diagnostic, entre ces hydrocéphalies compliquées de syndrome hypophysaire, et les craniopharyngiomes qui entraînent très souvent l'hydrocéphalie. Là encore, la ventriculographie, en l'absence de calcification supra-sellaire, rétablit le diagnostic.

CHEZ L'ADOLESCENT.

A mesure que l'enfant avance en âge, l'apparition des troubles morphologiques et génitaux, oriente le diagnostic sur une lésion de l'hypophyse.

L'adénome de l'hypophyse est très rare chez l'enfant. CUSHING a dit : « Il n'y a pas d'adénome de l'hypophyse avant la puberté. » En réalité, il en existe quelques cas, CUSHING en 1929 en avait vu un cas certain, et peut-être un deuxième cas plus douteux. Depuis, d'autres cas ont été signalés, mais dans l'ensemble l'adénome de l'hypophyse reste une rareté chez l'enfant.

Il est dans la région une affection tumorale relativement fréquente, ce sont les *gliomes du chiasma et du nerf optique*.

MARTIN et CUSHING (1923) ont précisé les caractères principaux de ces tumeurs. Ce sont des neurinomes qui envahissent le chiasma, les nerfs optiques, les bandelettes. Ils s'observent surtout chez l'enfant. Ils donnent une baisse de la vue avec rétrécissement du champ visuel, irrégulièrement et bizarrement découpé. Parfois, ce rétrécissement est de type hémianopsique. L'aboutissant est une atrophie optique à bords nets, à laquelle peut s'ajouter de la stase papillaire.

Il existe des troubles infundibulo-hypophysaires qui peuvent parfois apparaître avant les troubles oculaires et rester isolés, compliquant ainsi le diagnostic avec les craniopharyngiomes. Ce sont l'obésité, la maigreur, les troubles de la croissance, l'infantilisme.

Le diagnostic s'appuie parfois sur l'existence d'autres manifestations périphériques de la maladie de Recklinghausen, et surtout sur l'aspect radiologique. La selle n'est pas très agrandie, mais sa paroi antérieure est fortement déprimée sous les clinoides antérieures. Elle prend un aspect en gourde, ou en oméga. Les trous optiques sur des radiographies prises selon la technique de HARTMANN sont agrandis et souvent asymétriques.

Cette tumeur que l'on ne peut extirper chirurgicalement, est susceptible d'avoir sous l'influence de la radiothérapie des rémissions très remarquables.

Enfin il existe des cas où se trouve réalisé cliniquement un syndrome hypophysaire authentique et où l'on ne trouve pas de tumeur. Peut-être s'agit-il d'une « inflammation » de la région. Nous les classerons selon Clovis VINCENT sous le nom d'*encéphalite du troisième ventricule*, sans présumer par là d'une étiologie infectieuse, décrivant simplement sous ce titre « ce qui n'est pas tumoral ».

Ces encéphalites peuvent donner la céphalée et les vomissements par hypertension intra-cranienne. Elles se traduisent avant tout par des troubles infundibulo-hypophysaires, troubles de la croissance, obésité, troubles génitaux. Elles peuvent réaliser aussi bien l'infantilisme maigre, que le syndrome adiposogénital le plus authentique. Le diabète insipide, les crises de narcolepsie, s'observent très bien en dehors de toute tumeur hypophysaire.

Mais ces encéphalites peuvent donner également des troubles oculaires qui simulent complètement une tumeur. On peut voir en effet une hémianopsie bi-temporale, due à une compression du chiasma, par un troisième ventricule augmenté de volume, ou par arachnoïdite. On peut observer également de la stase papillaire.

On voit la difficulté de diagnostic entre ces syndromes cliniques avec troubles endocriniens, troubles infundibulaires, troubles visuels, et les craniopharyngiomes. En l'absence de tumeur, la selle turcique est normale. Mais il est souvent diffi-

cile d'apprécier la taille de la selle. Il y a de grande selles turciques sans tumeur. Là encore, l'absence de calcification est un argument de diagnostic en faveur d'une encéphalite mais la ventriculographie reste le meilleur moyen de certitude diagnostique.

CHEZ L'ADULTE.

Le diagnostic qui se discute le plus souvent chez l'adulte est celui d'*adénome de l'hypophyse*.

L'adénome chromophile ne se discute pas. L'acromégalie est un syndrome bien individualisé, bien défini. On ne voit jamais d'acromégalie dans les craniopharyngiomes, le fait est connu depuis des années. VAN BOGAERT en 1929 écrivait : « Dans aucun cas de la littérature, ni dans nos cas personnels de poche pharyngienne, nous n'avons vu signalés le gigantisme ni l'acromégalie. » Au cours des craniopharyngiomes on peut voir une augmentation de volume des mains ou des pieds. Souvent, le malade a les mains trop grandes pour sa taille, des mains lourdes, épaisses, mais on ne trouve jamais rien de comparable à l'acromégalie.

L'*adénome chromophobe* donne le même syndrome adiposogénital et le même syndrome chiasmatique que les craniopharyngiomes. C'est là que le syndrome chiasmatique a le plus de franchise. C'est là que l'on peut suivre l'évolution de la tumeur déterminant successivement la perte de la vision dans le quadrant temporal supérieur, puis dans le quadrant temporal inférieur, puis dans le quadrant nasal inférieur et enfin dans le quadrant nasal supérieur. Les troubles de la vue dans les craniopharyngiomes n'ont pas une évolution aussi régulière.

L'aspect de la selle turcique dans les adénomes réalise la selle ballonnée, régulièrement ronde, ou bien en bénitier, agrandie surtout dans son diamètre antéro-postérieur. Secondairement, la selle s'ouvre. On peut voir une destruction osseuse importante, mais le signe majeur est l'absence de calcification. Il existe parfois une ombre intra-sellaire, mais elle n'a pas l'aspect des ombres des craniopharyngiomes. L'ombre que l'on peut voir dans les adénomes est plus floue, plus homogène, moins sombre, plus régulière. Elle ne donne pas cette impression de petites masses calcifiées et denses, que l'on a dans les craniopharyngiomes.

Le syndrome d'hypertension intra-cranienne manque dans les adénomes. La tumeur est d'abord intra-sellaire, les adénomes supra-sellaires existent mais sont rares. Ils ne déterminent pas d'hydrocéphalie, et les signes de compression du chiasma apparaissent avant que la tumeur ait pu comprimer beaucoup le troisième ventricule.

Malgré ces signes différentiels, le diagnostic entre craniopharyngiome et adénome chromophile est souvent très difficile, et ce n'est qu'à l'intervention qu'il est posé.

Nous avons vu chez l'enfant les difficultés de diagnostic qui existent avec les encéphalites. Elles peuvent se voir chez l'adulte aussi bien que chez l'enfant. Ces encéphalites peuvent s'accompagner d'arachnoïdite déterminant des brides, des kystes séreux, dans la région chiasmatique.

Il existe un syndrome anatomo-clinique, parmi les affections non tumorales de la région supra-sellaire qui mérite qu'on l'étudie. Ce sont les *arachnoïdites opto-chiasmatiques*.

Le syndrome d'arachnoïdite opto-chiasmatique, se traduit par des troubles visuels, qui peuvent revêtir deux formes principales. Soit une forme « névrite rétro-bulbaire » avec scotome central, soit une forme avec rétrécissement concentrique, irrégulier du champ visuel. Dans certains cas plus rares, on peut observer des hémianopsies, plus ou moins régulières.

A l'intervention, on trouve un feutrage arachnoïdien entourant le nerf optique et le chiasma, formant une bande fibreuse ou une nappe diffuse. Parfois, on trouve une méningite séreuse de la citerne chiasmatique avec kyste arachnoïdien, que l'on peut prendre à l'intervention pour une tumeur. Parfois, le nerf optique a simplement un aspect grisâtre, grêle, atrophique, sans qu'il existe d'arachnoïdite ni de méningite séreuse. Même dans ces cas, l'intervention et la simple exposition à l'air des nerfs optiques et du chiasma amènent parfois une amélioration.

Le diagnostic avec la forme oculaire pure des craniopharyngiomes, est assez facile. Il est rare que les craniopharyngiomes ne donnent pas des signes morphologiques ou génitaux et l'arachnoïdite réalise rarement une hémianopsie semblable à celles que l'on voit dans les craniopharyngiomes.

Il existe, nous l'avons signalé, des encéphalites avec arachnoïdite. Il y a des rapports certains entre les deux syndromes et il s'agit, sinon de la même maladie, du moins de deux affec-

tions voisines. Il a semblé que l'intervention qui peut améliorer les troubles visuels, doit avoir des indications élargies. Si le diagnostic entre encéphalite et craniopharyngiome est hésitant, il vaut mieux opérer. L'exploration chiasmatique est une intervention, aujourd'hui aussi bien réglée qu'une appendisectomie. Allez voir la région hypophysaire n'est pas grave avec une bonne technique neuro-chirurgicale. Ce qui est grave, c'est d'enlever une tumeur attenant au troisième ventricule et il vaut mieux opérer les craniopharyngiomes plus tôt que plus tard.

CHEZ LE SUJET AGÉ.

Les craniopharyngiomes, sans être exceptionnels, deviennent plus rares, et devant un syndrome chiasmatique, on pense plus volontiers à un *méningiome supra-sellaire*.

Ces méningiomes apparaissent surtout après la quarantaine, plus souvent chez les femmes. Ils donnent un syndrome chiasmatique avec atrophie optique primitive.

Ce sont des tumeurs histologiquement bénignes, détachées des îlots arachnoïdiens aberrants, disséminés dans la dure-mère au voisinage de la selle turcique. Ils s'insèrent sur le tubercule de la selle, le jugum sphénoïdal, les clinoides antérieures.

Les méningiomes du tubercule de la selle donnent un syndrome chiasmatique très pur avec selle intacte. Parfois sur les stéréoradiographies, on voit des altérations du tubercule de la selle et des clinoides antérieures déprimées ou épaissies par une tumeur sous-jacente. Ils peuvent donner un syndrome hypophysaire, ceci est en fonction de l'âge. Ces méningiomes sont d'un bon pronostic vital, mais ils nécessitent une intervention précoce pour espérer sauver la vue du malade.

Les méningiomes du jugum compriment le chiasma de haut en bas. Parfois, ils ont un volume important. Ils donnent souvent une compression isolée d'un nerf optique. Ils peuvent donner des signes d'hypertension intra-cranienne et des troubles morphologiques. Les signes radiologiques sont discrets. L'ostéome du jugum ou de l'apophyse crista galli est rare. Ces méningiomes du jugum, volumineux, comportent de gros risques opératoires.

Nous avons vu quels sont les diagnostics les plus importants qui peuvent se poser avec les craniopharyngiomes. Les erreurs

ne sont pas rares. CUSHING en 1929 donnait la statistique suivante :

Le diagnostic de craniopharyngiome fut posé dans 67 cas et vérifié dans 45 cas, dont 38 vérifiés histologiquement.

Dans 22 cas, erronés, il y avait :

- 8 gliomes du chiasma,
- 10 adénomes,
- 2 méningiomes supra-sellaire,
- 2 arachnoïdites.

De plus, 9 cas avaient été méconnus,

- 3 pris pour adénome,
- 6 pour méningiome supra-sellaire.

Il reste un certain nombre de tumeurs dont le diagnostic est à peu près impossible à poser avant l'intervention.

LES TUMEURS DU TROISIÈME VENTRICULE.

Quand les craniopharyngiomes deviennent intra-ventriculaires, ils peuvent réaliser un tableau clinique de lésions du troisième ventricule que nous avons vu. Parmi toutes les tumeurs du troisième ventricule, qui ont été rapportées, on trouve de nombreux craniopharyngiomes. Les autres tumeurs qui peuvent prêter à discussion sont multiples. On peut voir des gliomes de la paroi antérieure, des tumeurs bénignes, DANDY en a décrit des formes multiples, kystes colloïde, kyste épidermoïde, papillomes, etc...

LES PINÉALOMES.

Ce sont des tumeurs qui se développent à la partie toute postérieure du troisième ventricule. Elles déterminent des troubles des fonctions associées des oculo-moteurs. Il est classique de dire qu'ils déterminent de la macro-génitosomie. Ce syndrome n'étant pourtant pas pathognomonique. Il est rare d'ailleurs que le diagnostic de ces tumeurs se pose avec un craniopharyngiome.

CERTAINES TUMEURS RARES.

Tumeurs épithéliales kystiques difficiles à classer tel le cas

d'angio-neuro-épithéliome de GUILLAIN, MOLLARET et BERTRAND.
Tumeurs parasitaires de la région supra-sellaire.

LES CHOLESTÉATOMES.

Ils représentent un groupe de tumeurs intra-sellaires disparates, dont l'origine peut être variable. Ils sont souvent d'un diagnostic très difficile.

LES TÉRATOMES.

Ils sont difficiles à classer. Nous les éliminerons du cadre des craniopharyngiomes. Leur origine a donné lieu à des discussions. VAN BOGAERT les considère comme des tumeurs mixtes, par enclavement d'un fragment de la partie interne de la première dépression branchiale. Elles sont relativement rares et les cas en sont rapportés avec soin.

LES CHORDOMES.

Ce sont des tumeurs développées sur un reliquat de la chorde.

Un cas a été observé dans le service de Clovis VINCENT (n° 2997).

Il s'agissait d'une femme de 25 ans, la maladie avait débuté quatre ans auparavant, par des signes d'hypertension intracranienne et un ptosis de l'œil gauche avec baisse de l'acuité visuelle. Au bout de deux ans, était apparue de la baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit. Il n'existait aucun trouble morphologique, simplement cette femme n'était plus réglée que tous les trois mois. Sur les radiographies, la selle était complètement détruite. On devinait à peine les clinoïdes antérieures noyées dans une ombre calcifiée du volume d'une grosse noix, non homogène mais bien limitée, ronde en avant et en haut, un peu plus floue en arrière ; très différente en tout cas de l'ombre d'une calcification de craniopharyngiome.

LES ANÉVRISMES DES VAISSEAUX DE LA BASE.

Ce sont des anévrismes des artères de l'hexagone de Willis. Ils peuvent donner des calcifications sur les images radiographiques.

LES TUMEURS OSSEUSES DE LA BASE.

Elles peuvent donner un syndrome infundibulo-tubérien mais ce n'est pas la règle. Malgré des destructions très importantes de la région, on ne voit pas habituellement d'hypo ni d'hyperpituitarisme. Le syndrome chiasmatique est tout à fait atypique. Ces tumeurs donnent lieu à un syndrome de Foix avec paralysie des nerfs crâniens.

Il y a donc des cas où le diagnostic n'est pas possible avant l'intervention. Ce qui nous semble le plus important, c'est de poser l'indication opératoire.

En cas de craniopharyngiome, poser le diagnostic d'adénome, nous paraît l'erreur la plus fâcheuse, car habituellement, on tente un traitement radiothérapique avant l'intervention. S'il s'agit d'un craniopharyngiome, on n'observe pas d'amélioration, mais bien souvent même, on déclenche une poussée. En tout cas, on perd un temps précieux, car pour opérer utilement ces malades, il faut le faire avant que les troubles visuels soient définitifs.

L'indication opératoire posée, il reste à savoir par quelle voie les opérer. C'est là que l'erreur est grave de prendre un craniopharyngiome pour une tumeur de la fosse postérieure. Intervenir sur une fosse postérieure quand il s'agit d'une tumeur sustentorielle est suivie des pires conséquences.

La ventriculographie reste, nous l'avons vu, le dernier argument dans les cas hésitants.

TRAITEMENT

Le seul traitement possible des craniopharyngiomes est le traitement chirurgical.

Les essais, déjà anciens de traitements radiothérapiques, n'ont donné aucun résultat décisif. Aujourd'hui encore, les cas traités par la radiothérapie, à la suite d'un diagnostic erroné d'adénome, n'ont leur évolution modifiée en aucune sorte par ce traitement.

Dans certains cas, il existe autour de la tumeur une réaction inflammatoire plus ou moins importante, et parfois dans ces cas, le traitement radiothérapique amène une légère amélioration. Mais celle-ci n'est jamais de longue durée et en tout cas, sur la tumeur elle-même, la radiothérapie ne fait rien.

Le traitement radiothérapique est souvent mal supporté par les malades qui ont une grosse hypertension intra-cranienne. Ce traitement déclenche souvent une poussée hypertensive et aggrave l'état des malades.

Nous déconseillons d'utiliser le traitement radiothérapique comme « traitement d'attente » ou comme « traitement d'essai ». Ce traitement ne donne aucun résultat que des aggravations et fait perdre du temps à des malades, qu'il y aurait intérêt à opérer le plus tôt possible.

Les seules fois où le traitement radiothérapique puisse être tenté, sont les cas où le diagnostic est douteux avec un gliome du chiasma. Mais là encore, s'il existe des signes d'hypertension intra-cranienne, les malades bénéficient considérablement d'un volet décompressif frontal. Aussi, croyons-nous que les cas où il faille s'abstenir d'opérer parce que le diagnostic est incertain, sont très rares. La taille d'un volet frontal n'est pas d'une telle gravité dans la majorité des cas qu'il faille hésiter devant cette intervention.

Nous envisagerons d'abord la technique chirurgicale avant d'aborder l'étude des troubles que l'on peut observer à la suite

des interventions en nous efforçant d'insister sur l'intérêt physiologique de ces troubles.

TECHNIQUE OPÉRATOIRE

Nous serons très brefs sur ce chapitre. Nous n'avons, en matière chirurgicale, aucune compétence. Il nous semble inutile de décrire en détail une technique, qui n'intéresse que des spécialistes, en copiant sa description dans les œuvres mêmes de ces spécialistes.

L'abord de la tumeur se fait par voie frontale, comme pour toute intervention sur la région chiasmatique. On intervient en règle du côté droit. Sauf dans certains cas de cécité complète de l'œil gauche, où la section d'un nerf optique fonctionnellement perdu peut donner une voie d'abord plus large sur la tumeur.

Après ouverture de la dure-mère, il faut relever le lobe frontal avec précaution. On commence par ponctionner le ventricule latéral à l'aide d'un trocart. Les ventricules sont souvent dilatés et le fait de les vider, diminue la tension du cerveau et facilite le relèvement du lobe frontal.

La tumeur apparaît située entre les deux nerfs optiques latéralement, entre le chiasma en arrière, et le bord antérieur de la selle en avant. Parfois, on découvre un kyste volumineux, la ponction de ce kyste ramène un liquide huileux, jaune d'or, ou verdâtre, contenant des paillettes.

Il est indispensable d'enlever complètement la tumeur.

Ponctionner un kyste de craniopharyngiome est inutile. On améliore les troubles visuels du malade, mais en très peu de temps, quinze jours, trois semaines, le kyste se reproduit.

Cette simple ponction fut la première tentative chirurgicale contre ces tumeurs. On y fut conduit en constatant que certains sujets avaient été améliorés par la fistulisation spontanée d'un kyste de la poche de Rathke, dans une cavité naturelle, orbites ou fosses nasales.

Mais aujourd'hui, la simple ponction est notoirement insuffisante. Si on extirpe partiellement la tumeur, la partie laissée en place prolifère rapidement, et en quelques mois, reprend la place de la partie enlevée.

Toute la difficulté opératoire consiste à enlever complètement la tumeur.

Les tumeurs de gros volume, celles qui débordent la région sellaire sont au-dessus des ressources chirurgicales.

Il existe des cas qui donnent de très beaux succès opératoires, ce sont les craniopharyngiomes pré-chiasmatiques. Quand la tumeur est peu volumineuse et tout entière située en avant du chiasma ; on peut l'extirper d'une seule pièce avec un minimum de difficulté.

Les tumeurs rétro-chiasmatiques, sont très difficiles à enlever. On y arrive pourtant en suivant une série de temps chirurgicaux.

Il faut successivement :

1^o vider la tumeur par ponction du kyste ;

2^o couper un nerf optique pour se donner du jour et soulever le chiasma. On coupe en général un nerf fonctionnellement perdu, mais il est tout de même des cas où l'on est obligé de couper un nerf peu atteint. Il faut savoir sacrifier la vision d'un côté pour tenter de sauver la vie du malade ;

3^o placer alors un écarteur stable pour avoir le maximum de jour ;

4^o libérer le pôle antérieur en allant jusqu'aux deux carotides ;

5^o libérer les deux carotides, en faisant attention aux petits vaisseaux qui se rendent à la tumeur. Nous avons insisté sur l'importance des rapports vasculaires de ces tumeurs. Il ne faut pas tirer sur les carotides qui sont fragiles et peuvent se déchirer ;

6^o libérer la paroi de la tumeur qui adhère au chiasma et au troisième ventricule. C'est le temps le plus délicat. Il faut cheminer avec la plus grande prudence. Il ne faut absolument pas traumatiser le tissu nerveux, ne pas tirer sur le troisième ventricule. Chaque adhérence doit être libérée doucement en coagulant avec un courant faible.

La tumeur doit finalement quitter son lit toute seule, « tomber » véritablement quand toutes les adhérences sont libérées.

Chemin faisant, on peut morceller la tumeur mais, il faut rester auprès de la ligne médiane. On augmente en coupant dans la tumeur les risques de blessure vasculaire.

L'hémostase la plus rigoureuse est indispensable.

Quand l'intervention est terminée et que l'ablation est complète, on voit le bord antérieur de la protubérance, avec les deux

artères cérébrales postérieures, et l'origine des deux nerfs moteurs oculaires communs, que l'on aperçoit dans un feutrage arachnoïdien.

Dans certains cas, on ne peut enlever complètement la tumeur. On est obligé de laisser en place un petit fragment du pôle supérieur adhérent au troisième ventricule. On peut détruire ce fragment en mettant à son contact du liquide fixateur de Zenker dont on imbibe, un fin coton, qu'on laisse au contact pendant quelques instants. On diminue ainsi les chances de récidives. Mais là encore, la difficulté est grande. Si on laisse le coton imbibé de liquide de Zenker trop longtemps en place, on risque d'altérer la paroi du troisième ventricule, tout autant que si l'on avait tiré pour décoller la tumeur. Si on laisse le liquide agir trop peu de temps, son action est nulle et la tumeur récidive.

La fragilité de ces malades est très grande. Dans certains cas, on renonce à faire quoi que ce soit devant l'étendue des lésions. On fait une simple exploration et l'on referme, et pourtant les suites opératoires sont très graves.

Ce n'est qu'au prix des soins les plus méticuleux que l'on arrive à mener à bien ces interventions qui sont certainement les plus difficiles de la neuro-chirurgie.

ASPECT CLINIQUE DES SUITES OPÉRATOIRES

A la suite des interventions intéressant le plancher du troisième ventricule, on peut observer des troubles des grandes fonctions que règle l'hypothalamus. Nous étudierons : les troubles de la conscience, les troubles cardiovasculaires, les troubles respiratoires, les troubles thermiques, les troubles du métabolisme général, enfin, certains accidents digestifs d'évolution aiguë.

LES TROUBLES DE LA CONSCIENCE.

Ils constituent un des premiers signes de réaction du plancher du troisième ventricule à la moindre altération.

Très souvent, sur la table d'opération même, au moment où l'on modifie la situation de la tumeur adhérente au troisième ventricule, le malade s'endort, ne répond plus aux questions qu'on lui pose, et se met à ronfler. Dans certains cas, ce sommeil

est de courte durée, le malade se réveille pendant l'intervention. Ce fait isolé ne modifie en rien le pronostic.

Dans d'autres cas, le trouble persiste plus longtemps et le malade dort profondément quand on le recouche dans son lit. Le sommeil que l'on observe peut avoir tous les caractères du sommeil physiologique. Il peut être réversible ; une incitation extérieure peut réveiller le malade, qui se rendort aussitôt après que l'on cesse d'attirer son attention. Dans d'autres cas, le trouble est beaucoup plus profond, et toutes les formes de passage existent entre le sommeil, le sommeil profond, et le coma.

Quand le malade est comateux, il importe de mesurer la profondeur du coma. Un malade dans le coma léger réagit et répond quand on le pince. Un malade dans le coma profond, qui ne réagit pas à la douleur, peut avoir conservé le dernier rudiment de « conscience instinctive ». Quand, pour le faire boire, on approche des lèvres du malade, une cuillère, ou un « canard » il fait un mouvement de succion des lèvres, et avale le liquide dès qu'il l'a dans la bouche. Un coma très profond entraîne, au contraire, la perte du « premier temps de la déglutition », le malade garde dans la bouche le liquide. Celui-ci s'écoule dans le coin des lèvres, la respiration entraîne quelques gouttes dans le larynx, ce qui fait tousser le malade.

Il est très important, au cours des suites opératoires, de mesurer fréquemment le degré du coma. C'est un élément de pronostic essentiel. Dans les cas évoluant vers la guérison, le coma reste léger, puis disparaît.

Lorsque le malade est sorti du sommeil ou du coma, on peut observer d'autres troubles de la conscience.

Parfois est réalisé le tableau de la confusion mentale la plus typique ; malade désorienté, suivant un rêve imprécis dans lequel il ne s'intègre plus aux éléments du monde extérieur.

Nous avons observé un malade, chez lequel le trouble de la conscience paraissait encore plus profond. Le malade se présentait comme un catatonique authentique, avec indifférence absolue au monde extérieur, mutisme, conservation des attitudes. Ces troubles sont habituellement de courte durée ; quand ils se prolongent plus de quelques jours, ils sont de mauvais pronostic.

Il a été donné, dans un cas, d'observer une véritable anorexie mentale. Chez une petite malade qui présentait pendant quelques jours, un coma léger, alors que la tension artérielle

et la température restaient à peu près normales, on vit apparaître au décours du coma un refus d'alimentation absolu. Ce trouble persista et nécessita l'alimentation à la sonde. Alors que la malade guérissait de son intervention, elle finit par faire une broncho-pneumonie de déglutition et mourut.

Parfois les troubles psychiques apparaissent avant même que le malade s'endorme. L'agitation est très fréquente dans ce cas, sans qu'aucun facteur tel que l'éthylisme semble favoriser son apparition.

Existe-t-il donc, au niveau du troisième ventricule des centres de la conscience ?

Depuis déjà des années, on admet dans cette région un centre du sommeil. DUBOIS, en 1896 écrivait : « Vers la partie antérieure de l'aqueduc de Sylvius et du côté du plancher du troisième ventricule, il existe des centres respiratoires de ralentissement et d'accélération, d'où dépendent également, l'hypothermie et le réchauffement, la torpeur et la veille ». Depuis lors, ECONOMO a insisté sur l'importance de ce centre du sommeil. LHERMITTE et TOURNAY en 1927, ont localisé ce centre dans l'espace opto-pédonculaire. Centre unique des fonctions végétatives, ou centres distincts pour chacune d'elle, on peut se le demander. Quoi qu'il en soit, il est impossible actuellement de donner une localisation exacte de ces centres à tel ou tel autre noyau de la base.

Ce qui nous semble plus important qu'une localisation anatomique rigoureuse, c'est de constater que la région de l'hypothalamus que l'on considère comme un centre de la vie végétative est également un centre qui règle le psychisme du sujet. Il existe certainement dans l'hypothalamus un appareil qui tient sous sa dépendance un certain nombre des fonctions du « manteau cérébral ».

CUSHING écrit ceci : « En plus de ses relations hautement importantes avec le système nerveux végétatif, l'hypothalamus commence à être regardé comme l'endroit où sont intégrées les réactions émotives ».

Il ne semble pas que l'hypothalamus soit simplement un centre affectif. Il semble avoir un rôle plus important et tenir sous son contrôle les fonctions corticales. Quand les opérés de craniopharyngiomes dorment après l'intervention, de façon plus profonde que dans le sommeil normal, ils présentent très sou-

vent un signe de Babinski bilatéral. S'ils viennent à se réveiller, le signe disparaît.

Clovis VINCENT concluait au Congrès de Londres, sur les troubles mentaux des tumeurs du lobe frontal :

1° que les amputations unilatérales du lobe frontal ne donnent pas de troubles psychiques, et que, bien plus, s'il existe une tumeur du lobe frontal se compliquant de troubles psychiques, l'ablation de ce lobe fait disparaître les troubles mentaux ;

2° qu'il existe dans l'hypothalamus un appareil qui peut troubler les fonctions du lobe frontal. Et pour mettre sur le compte d'une lésion frontale certains troubles mentaux, il faut être sûr que la lésion n'est pas bilatérale, et que le troisième ventricule est indemne.

LES TROUBLES CARDIOVASCULAIRES.

Après les interventions intéressant le plancher du troisième ventricule, une cause fréquente de mort est le collapsus cardiovasculaire.

Dans certains cas, ce collapsus apparaît sur la table d'opération à un temps quelconque de l'intervention. Quand on cherche à enlever la tumeur, le plus souvent, on observe une chute progressive ou brutale de la tension artérielle. Puis, apparaissent des troubles du rythme cardiaque, le coma s'installe et la mort survient avant la fermeture de la plaie opératoire.

Dans d'autres cas, et ceux-ci nous semblent les plus intéressants, l'opéré est remis dans son lit en très bon état et ce n'est que secondairement que les troubles apparaissent.

Parfois au bout de 12 heures, 20 heures, l'état s'aggrave. La tension s'abaisse progressivement, le collapsus s'installe en même temps que la température s'élève et qu'apparaissent les troubles de la conscience et les troubles respiratoires.

Mais, bien plus souvent, l'apparition du collapsus est brutal. En quelques minutes, alors que l'opéré était bien, que les suites s'annonçaient simples, la tension s'effondre le pouls s'accélère en même temps que la respiration se modifie. A ce moment, le pouls est imprenable ; la tension artérielle l'est également par la méthode auscultatoire. A l'oscillomètre on ne trouve que quelques oscillations autour de 3 ou de 4 centimètres de pression. Si l'on dénude une artère pour faire une transfusion, celle-ci

n'a plus de battement. Le collapsus veineux est également complet, il n'y a pas d'écoulement sanguin aux veines périphériques. Le cœur est sourd, mal frappé, bientôt irrégulier.

A l'opposé de cette forme progressive qui s'accompagne, en général d'hyperthermie et, de troubles de la conscience, le collapsus peut être brutal et isolé sans élévation de température, sans polypnée, avec une conscience qui reste normale.

Ce collapsus apparaît en dehors de toute perte sanguine importante ; les transfusions abondantes ou répétées ont très peu d'action sur lui. Parfois, au début, une transfusion remonte le malade, mais, en général, la masse sanguine supplémentaire ne constitue qu'un apport palliatif, au bout de quelque temps, le collapsus réapparaît. Une deuxième transfusion a moins d'effet que la première, une troisième transfusion ne fait plus rien.

Clovis VINCENT, GUILLAUMAT et LE BEAU ont observé que « tout se passe comme si un mécanisme régulateur de la tension artérielle était mis hors d'action ».

Ils ont observé les effets heureux des injections intraveineuses d'adrénaline. Il semble que ces malades aient un besoin d'adrénaline comparable au besoin d'oxygène dans les lésions du quatrième ventricule. Ils écrivent : « Chez nos malades nous réalisons une véritable circulation adrénalinique artificielle qui entretient parfois la vie, et il arrive un moment où la sécrétion redevient automatique, la vie s'entretient d'elle-même ».

Mais, dans bien des cas, cet automatisme ne se rétablit pas ; la stase veineuse entraîne l'encombrement pulmonaire ; l'adrénaline perd de son action et la mort survient.

Les modifications tensionnelles comme les modifications du rythme cardiaque peuvent apparaître avec une extrême brusquerie. Parfois, c'est en quelques minutes, que s'installe une hypotension importante. Aussi, est-il nécessaire, pour suivre ces opérés, de noter le chiffre de la tension artérielle toutes les demi-heures, comme on note le rythme du pouls et de la respiration ; et de ne pas hésiter à reprendre la tension artérielle à la moindre modification de l'état du malade, même si cette tension artérielle était normale quelques instants auparavant.

En fait de troubles vasomoteurs, on observe la pâleur et le refroidissement des extrémités. Le faciès des petits opérés est impressionnant. Dans les cas graves, le teint est blanc bleuté, les yeux creusés, le nez froid. Le refroidissement du nez est un signe

très précoce de collapsus cardiovasculaire, il précède souvent tous les autres, il est de mauvais pronostic. Un opéré de poche de Rathke qui a le nez chaud, a des chances de guérir ; un opéré qui a le nez froid, est perdu.

Il y a un contraste entre ces troubles cardiovasculaires et le peu de modification de la conscience. Les malades répondent assez bien quand on leur parle.

Depuis CLAUDE et LHERMITTE, après les études de DE CYON et d'ASCHNER, la régulation vasculaire est intégrée dans les fonctions infundibulaires.

Chez l'animal, HOUSSAY et MOLINELLI (1924), ont retrouvé dans l'hypothalamus un centre régulateur de la tension artérielle ; centre hypertenseur qu'ils considèrent comme adrénalino-sécréteur.

VAN BOGAERT (1935) trouve, à son tour, un centre hypotenseur situé dans le plancher du troisième ventricule, au voisinage du centre hypertenseur décrit antérieurement. VAN BOGAERT conclue à l'existence de centres régulateurs de la tension artérielle plus haut situés que le bulbe, peut être dans le thalamus ou le cortex, et dont les voies centrifuges passent par le plancher du troisième ventricule.

Ces faits expérimentaux sont confirmés par les suites opératoires des interventions sur le troisième ventricule. Dans les interventions, où un traumatisme, si minime soit-il, a lésé le troisième ventricule, on doit redouter les troubles cardiovasculaires et le collapsus.

Un point mérite d'être considéré : les accidents sont souvent retardés et il existe un intervalle libre assez long entre l'intervention et le collapsus. Dans certains cas, on trouve à l'autopsie des sujets morts de collapsus, un petit caillot dans la région du troisième ventricule, soit à l'intérieur, soit à l'extérieur du ventricule. On peut admettre que cette hémorragie secondaire est la cause du collapsus et de la mort, et, de fait, l'hémostase est la hantise du neuro-chirurgien. Mais, dans bien des cas, la plaie opératoire est belle et l'on ne voit pas de lésion macroscopique qui puisse expliquer les accidents.

Toutes les hypothèses sont permises alors pour expliquer ces accidents retardés. Lésion d'œdème localisé du troisième ventricule dissociant les relais histophysiologiques. Carence d'une substance, comme l'adrénaline, que l'organisme contient en

réserve pendant quelque temps mais qui n'étant plus secrétée, s'épuise.

Mais ce sont là des hypothèses pures et l'on nous permettra de ne pas y insister.

LES TROUBLES RESPIRATOIRES.

Au cours de toute intervention neuro-chirurgicale, on compte la respiration avec autant de soin que l'on suit le pouls et la tension artérielle.

Les troubles respiratoires peuvent apparaître sur la table d'opération ou être retardés eux aussi.

Au cours d'une intervention sur la région supra-sellaire nous avons assisté à une crise d'œdème aigu du poumon déclenchée brutalement par une traction sur le troisième ventricule. Les modifications du rythme respiratoire sont extrêmement fréquentes.

Lorsque les accidents sont tardifs, on peut les voir survenir 24 ou 48 heures après l'intervention. Le plus précoce est la modification de la « qualité » de la respiration. Celle-ci devient plus ample, plus profonde, plus bruyante. Puis son rythme se modifie ; une polypnée s'installe, la respiration progressivement passant à 30, à 40 par minutes. Parfois, elle prend le rythme de Cheyne-Stokes, sans que ce rythme ait une valeur pronostique plus sombre. Parfois, elle prend le rythme de Kussmaul, avec en plus, du tirage sus-sternal de très mauvais pronostic.

Enfin, en dernier lieu, la respiration devient humide, gargouillante, de la mousse rosée apparaît aux lèvres, à l'auscultation on entend des râles diffus dans la poitrine. C'est le tableau typique de l'œdème pulmonaire subaigu dont le pronostic est extrêmement grave. Dans certains cas, en couchant les opérés sur le ventre, la tête basse, on les aide à expulser la sérosité qui noie leurs alvéoles pulmonaires ; mais dans l'ensemble, lorsque la respiration est accélérée à plus de 40 et qu'elle devient œdémateuse, le pronostic peut être considéré comme fatal.

Fait remarquable chez ces malades, les complications pulmonaires infectieuses sont relativement rares. Malgré le decubitus dorsal prolongé et les troubles de la conscience, les bronchopneumonies sont rares, plus rares, certainement que dans d'autres variétés de tumeurs cérébrales.

LES TROUBLES THERMIQUES.

Dans les suites opératoires des interventions sur la région du troisième ventricule, l'hyperthermie est très fréquente.

Dans les suites les plus simples on trouve une élévation légère de la température. Celle-ci se maintient pendant quelques jours autour de 38, 38,5 et elle diminue progressivement à mesure que l'état du malade s'améliore. Cette hyperthermie peut être isolée ou s'accompagner de très peu de symptômes. CUSHING cite le cas d'un malade qui présenta pendant 10 jours de la fièvre avec polyurie, sans aucun autre trouble et chez lequel la température redevint normale.

Mais, bien souvent, les faits n'en restent pas là, et, loin de tendre à baisser, la température s'élève. On suit les malades d'heure en heure ; leur température varie de peu de chose, quand, brutalement, elle s'élève et monte en quelques heures à 39, 40, 41 même. En même temps l'état s'aggrave, la conscience se trouble, le pouls s'accélère, la respiration se modifie. Tout un ensemble clinique est réalisé dont l'évolution est fatale dans la majorité des cas.

Comment peut-on interpréter cette hyperthermie ?

On ne peut invoquer les accidents infectieux ni une fièvre de « résorption sanguine » plus ou moins hypothétique. Il faut admettre un mécanisme central. On observe cette hyperthermie dans beaucoup d'autres interventions cérébrales ; on la voit, également, dans les traumatismes cérébraux, et, de prime abord, elle ne semble pas spéciale aux lésions du troisième ventricule. Il est des cas, nous l'avons vu, où l'hyperthermie fait partie de tout un tableau clinique d'aggravation. Si l'on peut, alors discuter d'autres mécanismes, bulbaire, cortical ou autre, sans accuser avec précision la région infundibulaire, dans les cas où cette hyperthermie est isolée elle paraît liée à un mécanisme infundibulaire. D'autant qu'elle peut s'accompagner de troubles tels que la polyurie, très évocateurs d'un mécanisme tubérien.

La fièvre d'origine centrale est connue depuis longtemps ; on admet depuis CHARCOT l'existence de centres régulateurs de la température dans l'encéphale. On a invoqué successivement, comme localisation, la circonvolution du corps calleux (RIP-

PING), la région corticale sensitivo-motrice (BECHTEREW), enfin la région du tuber cinereum (OTT-SAKOVIC).

L'expérimentation est arrivée à localiser les centres de la régulation thermique dans l'hypothalamus. ISENSCHMIDT et SCHNITZLER invoquent la région des tubercules mamillaires et de la partie postérieure du tuber. RANSON, FISCHER, INGRAM, ont fait sur le singe, une série d'expériences ; ils ont réussi à avoir une hyperthermie transitoire dans les lésions de la partie rostrale de l'hypothalamus ; et une hypothermie prolongée dans les lésions étendues en arrière jusqu'aux tubercules mamillaires.

Les faits neuro-chirurgicaux viennent confirmer l'expérimentation chez l'animal ; il est difficile de donner une précision exacte sur le point anatomique où la lésion de l'hypothalamus provoque l'hyperthermie.

LES TROUBLES DU MÉTABOLISME GÉNÉRAL.

Chez les opérés il existe des troubles des grands métabolismes.

La soif est très fréquente ; au moment même de l'intervention ou dans les jours qui suivent, il n'est pas rare que les malades s'en plaignent.

Il est très difficile de juger du débit urinaire, les malades se mouillent sans cesse. Avoir une courbe d'urine est à peu près impossible et nécessiterait un matériel et un personnel que l'on n'a pas toujours à sa disposition.

De même la glycosurie, la glycémie pourraient donner des renseignements intéressants sur le métabolisme des hydrates de carbone mais n'ont guère été étudiées.

Les troubles du métabolisme général sont certainement très importants et il existe des faits cliniques qui méritent d'être rappelés. Dans certains cas, les opérés, au bout de quelques jours, sortent du coma ou du sommeil dans lequel ils étaient plongés. La conscience semble se rétablir plus ou moins lentement, on peut espérer la guérison, quand, progressivement, on voit les malades maigrir, fondre à vue d'œil. La peau est pâle, elle devient fine ; des rougeurs bientôt suivie de phlyctènes apparaissent aux points de pression, aux fesses, dans le dos. Ces phlyctènes apparaissent pour une pression minime, le poids des draps suffit à déterminer une plaque rouge sur la peau. La peau a perdu toute

résistance; elle s'ulcère. En quelques jours ces phlyctènes, qui n'ont jamais rien de comparable aux escarres de décubitus, entraînent la mort de ces opérés qui semblaient guérir et qui meurent de cachexie et de lésions cutanées.

Nous nous excusons de rappeler ici l'observation d'une malade non atteinte de craniopharyngiome qui fut opérée dans le service de la Pitié.

Il s'agissait d'une tumeur de l'aqueduc de Sylvius s'étendant en avant dans la partie postérieure du troisième ventricule « comme un clou dont la tête aurait été dans le troisième ». Clovis VINCENT intervint après ventriculographie par voie postérieure, et pour avoir la partie antérieure de la tumeur fut obligé de tirer à travers l'aqueduc cette « tête de clou antérieure ».

La malade, après l'intervention, présenta des troubles de la conscience. Elle était complètement inconsciente et l'on fut obligé de la nourrir à la sonde. La température, le pouls, la respiration restaient normaux. Pendant 10 jours le seul trouble fut un sommeil profond. Au 10^e jour, la malade commença à maigrir et en quelques jours, malgré une alimentation journalière suffisante, elle fondit littéralement à vue d'œil, la peau s'amincit, des phlyctènes apparurent et elle mourut rapidement « comme si elle avait pendant 10 jours vécu sur des réserves nutritives et qu'elle fut incapable, après son intervention, d'accomplir les échanges nécessaires à la nutrition ».

Il s'agissait d'une intervention par voie postérieure, différente, certes des interventions pour craniopharyngiomes. L'aspect des suites opératoires fut un peu particulier. Il est possible que les troubles des grands métabolismes soient plutôt en rapport avec des lésions postérieures de l'infundibulum. Il est bien difficile de faire une « carte topographique » exacte des centres du troisième ventricule et nous avons dit combien il était illusoire de compter pour cela sur la méthode anatomo-clinique.

LES ACCIDENTS DIGESTIFS.

Il est très fréquent d'observer dans les suites opératoires graves, des vomissements noirs. Nous les avons vu survenir au cours même de l'intervention, à l'occasion d'une traction sur le troisième ventricule. Dans d'autres cas, ces vomissements surviennent quelques jours après l'intervention. Ils se voient,

habituellement, dans les cas où le tableau clinique est grave et ils sont de très mauvais pronostic.

Mais il existe d'autres accidents digestifs à évolution aiguë qui peuvent survenir dans les suites opératoires. CUSHING a rapporté des cas de perforation brutale de l'estomac, du duodénum, de l'œsophage. Il a rapporté, également, des lésions de la muqueuse gastrique, des hémorragies digestives abondantes. Il s'agissait de tumeurs lésant plus ou moins directement le tronc cérébral. « Ces cas déclare CUSHING, suggère parfaitement l'idée d'un centre parasympathique dans le diencéphale. » « De ce centre, situé apparemment dans le tuber, des fibres se dirigent en arrière pour faire relais dans les centres automatiques du bulbe et de la moelle, parmi lesquels le noyau vagal est de loin le plus important, en raison de son influence sur l'activité des poumons, du cœur, du tube digestif supérieur. »

« Les lésions expérimentales en un point du trajet intra-cranien de ces fibres, entre l'hypothalamus et le noyau du vague, sont capables de causer des érosions, des perforations ou des ulcères gastriques. Les lésions ou les maladies affectant la même région de la base sont connues pour s'accompagner de lésions ulcératives de la partie haute du tube digestif. »

On observe de l'hyperhémie, et des vomissements avec hémorragie occulte à la suite des excitations directes du tuber chez l'animal.

Ainsi donc, l'expérimentation et la clinique confirment l'existence de centres hypothalamiques dont l'altération peut provoquer des ulcérations digestives avec hémorragie, et des perforations.

Nous avons passé en revue les grands accidents qui peuvent survenir au cours des suites opératoires des craniopharyngiomes. Nous nous excusons de la longueur de ce chapitre. Il est, à notre avis, très insuffisant, mais il est impossible, dans le cadre du travail que nous nous sommes proposé, d'envisager au complet les problèmes de physiologie pathologique qu'il soulève.

Il est troublant de constater que les « lésions opératoires » du troisième ventricule provoquent des symptômes tels que l'hyperthermie, la torpeur, le collapsus cardiovasculaire, la polypnée, les vomissements noirs, que l'on retrouve à peu près identiques dans le syndrome malin des maladies infectieuses. REILLY et ses

collaborateurs s'attachent, depuis quelques années, à montrer le rôle du sympathique dans ce syndrome malin. Il est troublant de constater que les lésions de ce centre sympathique et parasymphatique qu'est l'infundibulum, provoquent un tableau clinique qui se rapproche, par bien des points, du syndrome malin.

Nous avons étudié, un à un, les signes que l'on observe au cours des suites opératoires. Ces symptômes s'associent les uns aux autres. Ainsi les suites opératoires se présentent-elles, suivant les cas, avec des aspects un peu différents.

1° Il existe des formes simples où l'on observe :

sommeil ou coma léger,
température à 38° pendant quelques jours,
tension artérielle qui reste haute,
pouls et respiration lents et réguliers,

La guérison survient habituellement dans ces cas.

2° Il existe des formes avec aggravation progressive :

coma de plus en plus profond,
température s'élevant progressivement à 40-41°,
tension artérielle qui s'abaisse,
pouls qui s'accélère progressivement,
respiration qui devient rapide, humide,
vomissements noirs parfois.

3° Il existe des formes qui semblent guérir, quand brutalement apparaît le collapsus cardiovasculaire ;

chute brutale de la tension artérielle,
accélération du pouls,
troubles cardiaques.

Ces deux dernières formes aboutissent à la mort des opérés dans, hélas, la très grande majorité des cas. C'est contre elles qu'une thérapeutique sans cesse nouvelle, appuyée sur une observation rigoureuse des malades s'efforce de combattre. Les accidents qui causent la mort sont retardés, par rapport à l'intervention. Ce sont des accidents fonctionnels. Ils peuvent disparaître secondairement et les fonctions normales peuvent se rétablir.

Si l'on peut gagner du temps, ces opérés peuvent guérir comme guérissent, grâce à la respiration artificielle et au poumon d'acier, les malades dont la fonction respiratoire a perdu, de façon transitoire, son automatisme normal.

Quand la température monte, on refroidit les opérés par des vessies de glace. Quand la respiration s'encombre, on couche les malades sur le ventre, tête basse, pour faciliter leur expectoration. Quand la tension artérielle s'effondre, on s'efforce de la remonter par des injections intraveineuses d'adrénaline, des tonocardiaques, des extraits corticosurrénaux.

C'est cette thérapeutique difficile, imparfaite, vouée à tant d'écueils, encore à l'étude sur bien des points, qui rend si pleines d'intérêt ces tumeurs de la poche de Rathke dont les statistiques opératoires paraissent, à première vue, si désespérantes.

CONCLUSIONS

Les craniopharyngiomes sont connus depuis ERDHEIM, qui, le premier, en fit l'étude anatomique et donna une théorie pathogénique pour les expliquer.

Cette théorie, qui fait naître cette variété de tumeurs de reliquats embryonnaires du canal pharyngo-hypophysaire, donne lieu, à l'heure actuelle, à des discussions. Certains faits anatomiques sont peut-être mieux expliqués par une origine « métaplasique » de ces tumeurs.

Différentes classifications anatomiques des craniopharyngiomes ont été proposées. Il nous paraît difficile de retenir la multiplicité des types décrits. L'extrême diversité d'aspect, d'un point à un autre de la tumeur, a permis de décrire de nombreux types histologiques différents. Pour nous, ces différents aspects ne sont que les variantes d'un type fondamental.

Ce type fondamental est un adamantinome, semblable à ceux du maxillaire. Les différences d'aspect que l'on observe, dans les craniopharyngiomes, relèvent de l'évolution des travées épithéliales, vers la momification, où vers le cylindrome ; ou encore de la formation d'os, de graisse, ou de cristaux, au sein du stroma.

Ce sont des tumeurs dont l'évolution anatomique est lente, et si leur maximum de fréquence, est l'âge de la puberté, on peut les observer également chez l'adulte ou chez le sujet âgé.

Les signes-essentiels de ces tumeurs sont :

— Les signes d'hypertension intra-cranienne, qui évoluent par crises transitoires. Pendant ces crises, des troubles neurologiques divers peuvent s'ajouter à la céphalée et aux vomissements.

— Les troubles morphologiques et génitaux, qui comprennent : le nanisme, l'infantilisme, l'obésité, le syndrome adiposogénital, et, d'autres fois, les petits signes du dyspituitarisme maigre.

— Les troubles oculaires qui peuvent être : le syndrome chiasmatique, avec atrophie optique primitive, parfois la stase papillaire, ou l'association de ces deux éléments.

— Les aspects radiologiques de destruction de la selle turcique et surtout de calcifications intra ou supra-sellaires, celles-ci constituant le signe majeur pour le diagnostic.

A ces signes, s'associent souvent des signes moins fréquents, troubles infundibulo-tubériens (troubles du sommeil, diabète insipide, troubles thermiques et cardiovasculaires) troubles cérébelleux, troubles pyramidaux, troubles parkinsonniens et extra-pyramidaux, troubles psychiques.

Les formes dans lesquelles la symptomatologie est complète se voient surtout au moment de la puberté. Elles ne sont pas les plus fréquentes.

Les cas où manquent, un ou plusieurs éléments du syndrome clinique, sont très nombreux.

Chez le jeune enfant on observe une forme hydrocéphalique pure.

A la puberté, l'infantilisme peut être isolé sans trouble visuel ni sans signe d'hypertension intra-cranienne.

Chez l'adulte, il existe une forme avec syndrome adiposogénital et troubles visuels, simulant en tout point l'adénome chromophile de l'hypophyse.

Chez le sujet âgé, les signes se réduisent aux troubles visuels.

Il existe enfin des formes où les symptômes sont réduits au minimum, et des formes avec symptômes anormaux.

Toutes ces formes sont très importantes à connaître. Ce sont elles qui font méconnaître longtemps l'affection et qui font que les malades arrivent au neuro-chirurgien très tardivement.

Le diagnostic peut être difficile avec les autres tumeurs de la région chiasmatique, principalement avec les gliomes du chiasma, les adénomes chromophobes, les méningiomes supra-sellaires, les « encéphalites de la région infundibulaire ». Dans certains cas le diagnostic est très difficile avec d'autres variétés de tumeurs cérébrales ; chez l'enfant surtout avec les tumeurs de la fosse postérieure.

Le traitement ne peut être que chirurgical. Les risques opératoires sont très grands, la mortalité après l'intervention est élevée. Mais, le pronostic opératoire est très différent suivant l'importance de la tumeur. Les cas opérés précocément guérissent

après intervention, et la seule façon d'améliorer le pronostic de ces tumeurs est de les opérer le plus tôt possible.

Dans les jours qui suivent l'intervention, on peut observer des troubles de la conscience, des troubles cardiovasculaires, des troubles respiratoires, des troubles thermiques, des troubles du métabolisme général, des accidents digestifs. Ces accidents corroborent les résultats obtenus sur l'animal par les études expérimentales de la région infundibulaire. Ce sont des troubles fonctionnels, que n'explique pas une lésion anatomique grossière et qui sont susceptibles de rétrocéder dans certains cas.

L'intervention doit être suivie des soins médicaux les plus attentifs. Seule une thérapeutique de tous les instants permet de sauver les malades, et seule l'observation rigoureuse des opérés, permet d'améliorer de jour en jour cette thérapeutique.

Vu : Le Président de la thèse,

C. VINCENT.

Vu : Le Doyen,

A. BAUDOUIN.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

G. GIDEL.

BIBLIOGRAPHIE

- ABÉ (K.) et SAKATA (S.). — L'action des solutions salines hyper et hypotoniques sur la régulation centrale du chlorure de sodium ; contribution à la physiologie des centres régulateurs du HCl (*Arch. f. Exper. Pathol. u. Pharmacol.*, 105, 1 et 2 janvier 1925).
- ALAJOUANINE, DE MARTEL, OBERLING et GUILHAUME. — Chordome de la région sellaire, considérations anatomiques et cliniques (*Rev. Neurol.*, n° 6, 1930, p. 1221).
- ARAI. — Der Inhalt des Canalis Craniopharyngeus (*Anal. Anz.*, 33, 1907, p. 411).
- ASCHNER. — Die Function der Hypophyse (*Pflügers Archiv.*, 1912, p. 146).
- Zur Physiologie des Zwischenhirns (*Wien. Klin. Woch.*, 1912, p. 1042).
- ATWEL (W. J.). — On the relation between the neural and intermediate portion of the hypophysis (*Anat. Rec.*, 11, 1917, p. 322).
- Development of the hypophysis cerebri of the rabbit (*Lepus cuniculus*) (*Amer. Jour. Anat.*, 24, 1918, p. 271).
- The development of the hypophysis cerebri in man with special reference to the pars tuberalis (*Am. J. Anat.*, 37, 1926, p. 159-193).
- The cytology of the pars tuberalis of the hypophysis of the cat. (*Anat. Rec.*, 42, 1926, p. 4).
- The function of the pars tuberalis (In *The pituitary gland*, vol. XVII of the association for rerearch in nervous and mental disease. Baltimore, 1938).
- On the finer structure of the pars tuberalis of the*hypophysis. (*Endocrinology*, V. 1, 1939).
- BABINSKI. — Tumeur du corps pituitaire sans acromégalie et avec arrêt de développement des organes génitaux (*Rev. Neurol.*, n° 8, 1900, p. 531).
- BAILEY (P.). — Note concerning keratin and keratohyalin in tumors of the hypophysial duct. (*Ann. Surg.*, 74, 1921, p. 501).
- Cytological observations on the pars buccalis of the hypophysis

- cerebri of man, normal and pathological (*Journ. med. Res.*, 42, 1921, p. 349).
- Concerning the cereballar symptom produced by suprasellar tumors (*Arch. Neurol. and Psych.*, 11, 1924, p. 138).
 - The results of roentgen therapy on brain tumors (*Am. jour. Roentgenol.*, 13, 1925, p. 48).
 - The structure of the hypophysis cerebri of man and the common laboratory animals. « Special Cytology ». Ed. Cowdry, II, 1932, p. 485.
 - Histologic diagnosis of tumors of the brain (*Arch. neurol. and Psych.*, 27, 1932, p. 1290).
 - Tumors of the hypophysis cerebri (In *Cyto and cell. pathol. of the nerv. syst.*, Ed. Penfield, III, 1932, p. 1131).
 - Intracranial Tumors. Baltimore, 1933.
- BAILEY et BREMER. — Experimental diabetes insipidus (*Arch. of int. Medecine*, 28, 1921, p. 773).
- BALADO, MOREA et DONOVAN. — La radiographia del tercer ventriculo (*Arch. Arg. di Neurologia*, 1927, p. 237).
- BECKMANN (J. W.) et KUBIE (L. S.). — A clinical studey of twenty one cases of tumors of the hypophysial stalk (*Brain*, 52, 1929, p. 127).
- BÉCLÈRE (A.). — Technique, résultats, indications et contre-indications de la roentgenthérapie des tumeurs hypophysaires (*Rev. Neurol.*, 29, 1922, p. 808).
- De l'importance d'un signe radiographique, les taches supra-sellaires pour le diagnostic différentiel des tumeurs de la poche de Rathke et des tumeurs cérébelleuses (*Rev. Neurol.*, n° 5, 1928, p. 698).
- BEER (G. R. DE). — Comparative anatomy, histology and development of the pituitary body. London, 1926.
- BERBLINGER (W.). — Pathologie und pathologische Morphologie der Hypophyse des Menschen (In *Handb. der inn. Sekretion*, 1932, p. 292).
- BERGGEN (St.) et MOBERG (E.). — Experimentelle untersuchungen zum Problem der Schlafes (*Act. Psych. u. Neur.*, vol. 4, 1929, p. 1).
- BLACHER (L.). — Die Rolle der Hypophyse und der Schilddrüse bei der Hantpigmentierung der Amphibien und Fische (*Zentrb. f. d. g. Neur. u. Psych.*, vol. 48, 1928, p. 70).
- BOGAERT (L. Van). — Tumeur de l'hypophyse avec syndrome adiposogénital et achantosis nigricans (*Jour. Neurol. et Psych.*, 1927, p. 405).
- Les tumeurs infundibulaires à symptomatologie thalamique et parkinsonnienne (*Arch. Neurol. and Psych.*, mars 1928).

- Le diagnostic des tumeurs supra-sellaires et en particulier des poches de Rathke (*Rev. O. N. O.*, 7, 1929, n° 9).
- BOGAERT (L. Van) et MARTIN (P.). — Des tumeurs supra-sellaires à symptomatologie cérébelleuse (*Rev. Neurol.*, n° 4, 1928, p. 552).
- BOURGUET (J.). — Le diagnostic des tumeurs hypophysaires (*Monde médical*, 15 juin 1928).
- BOUSQUET. — Les craniopharyngiomes (Tumeurs de la poche de Rathke) Thèse Lyon, 1934.
- BRACHET (A.). — Traité d'embryologie des vertébrés. Paris, 1921.
- BREGMANN (L.) et STEINHAUS (J. S.). — Zur Kenntnis der Geschwülste der Hypophysisgegend (*Virchow's Arch.*, 188, 1907, p. 360).
- BREMER (F.). — Considération sur la pathologie du diabète insipide et du syndrome adipo-génital (*Rev. Neurol.*, n° 6, 1922, p. 644).
- CAIRNS (H.). — The ultimate results of operations for intracranial tumors (*Yale J. Biol. and Med.*, 8, 1936, p. 421).
- CAJAL (S. R.). — Histologie du système nerveux de l'homme et des vertébrés. Paris, 1911.
- CAMERON (G. R.). — Die Beziehungen der Pars tuberalis Hypophysis zum Hypophysenapparat (*Veröff. a. d. Kriegs. und Konstitutions pathologie*, 5, 1929, p. 56).
- CAMUS et ROUSSY. — Anatomie et physiologie pathologique des syndromes hypophysaires (*Rev. Neurol.*, n° 6, 1922, p. 623).
- Fonctions attribuées à l'Hypophyse (*Journ. Physio. et Patho. générale*, 1922).
- CAMP (J. B.). — The normal and pathologic anatomy of the sella turcica as revealed by roentgenograms (*Am. Journ. Roeng. a. Radium. Thé.*, 12, 1924, p. 143).
- CARMICHAEL (A.). — Squamous epithelial rest in the hypophysis cerebri. (*Arch. Neurol. and Psych.*, 26, 1931, p. 966).
- CASELLI (A.). — Studii anatomici e sperimentali sulla fisiopatologia della glandula pituitaria, 1900.
- CHAUSSÉBLANCHE (L.). — Les tumeurs du 3^e ventricule : étude anatomopathologique et clinique. Paris, 1923.
- CHRISTIANSEN. — Les syndromes simples de la région chiasmatique (*Bruxelles médical*, 40, 31 juillet 1927).
- CLAUDE et LHERMITTE. — Le syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du 3^e ventricule (*Presse médicale*, 23 juin 1917).
- CLIFFORD et WALKER. — Quantitative perimetry : practical devises and errors (*Arch. Ophtal.*, 46, 1917).
- CLIFFORD, WALKER et CUSHING. — Studies of optic nerve atrophy in association with chiasmal lesions (*Arch. Ophtal.*, 45, 1916, p. 405).
- Distortions of the visual fields in Cases of Brain tumor (*Arch. Ophtal.*, 47, 1918).

- COLLIN (R.). — Sur la régénération des cellules hypophysaires chez l'homme (*C. R. Soc. Biol.*, 90, 1924, p. 1053).
- Passage de la colloïde hypophysaire dans la substance cérébrale chez le chien (*C. R. Soc. Biol.*, 91, 1924, p. 1334).
 - Existe-t-il des preuves expérimentales de la neurocrinie hypophysaire ? (*Ann. de Méd.*, 33, 1933, p. 255).
 - La neurocrinie hypophysaire ; étude histo-physiologique du complexe tubéro-infundibulo-pituitaire (*Arch. de Morphol. H.* 1928).
 - Recherches sur l'élimination intra-cérébrale de la colloïde hypophysaire (*Rev. franç. d'Endocrin.*, 2, 1934, p. 6).
 - Sur l'origine histologique des hormones hypophysaires (*Anthrop.*, 12, 1934, p. 9).
 - L'hypophyse. « Travaux originaux et études ». Nancy, 1933.
- CORNIL (L.). — Remarques sur les tumeurs du tractus pharyngo-hypophysaire (*Ann. Anat. path.*, 1926, p. 237).
- CORNIL, BAUDOT et MATHIEU. — Tumeur du tractus pharyngo-hypophysaire (*Rev. médicale de l'Est*, 1^{er} mars 1925).
- CORNIL, MERAND et FLORENTIN. — Tumeurs du tractus pharyngo-hypophysaire (*C. R. Soc. Biol.*, 7 octobre 1924).
- COSTERO (I.) et BERDET (H.). — Estudio Anatomico de 135 Tumores de la Hipofisis y del Tracto Hipofisario. Mexico, 1939.
- COWDRY (E. V.). — Anatomy, embriology, comparative anatomy and histology of the hypophysis cerebri (*Endocr. and Metab.*, 1, 1922, p. 704).
- Special cytology. New-York, 1932.
- CRISTELLER. — Ueber Hypophysis faryngea (*Virchow's Arch.*, 218, 1914).
- CRITCHLEY et IRONSIDE. — The pituitary adamantinomatata (*Brain*, 49, 1926, p. 437).
- CROWE, CUSHING et HOMANS. — Experimental hypophysectomy (*Bull. Johns Hopk. Hosp.*, 21, 1910, p. 127).
- CUSHING (H.). — The hypophysis cerebri : clinical aspect of hyperpituitarisme and hypopituitarisme (*Journ. of Amer. Med. Ass.*, 53, 1909, p. 249).
- The pituitary body and its disorder. Philadelphie, 1912.
 - Concerning diabetes insipidus and the polyurias of hypophyseal origin (*Boston Med. and Surg.*, 168, 1913, p. 901).
 - Les syndromes hypophysaires au point de vue chirurgical (*Rev. Neurol.*, 1922, p. 779).
 - Notes on a series of intracranial tumors and conditions simulating them (*Arch. Neurol. and Psych.*, 10, 1923, p. 605).
 - Studies in intracranial physiology and surgery.
 - The intracranial tumors of preadolescence (*Am. Journ. pediatry*, 12, 1927, p. 122).

- Pituitary body, hypothalamus and parasympathetic nervous system. Baltimore, 1932.
- Intracranial tumors. Philadelphie, 1932.
- Posterior pituitary activity from an anatomical stand point (*Am. Journ. Anat.*, 9, 1933, p. 539).
- Dyspituitarisme : Twenty years later (*Arch. of int. Medecine*, 51, 1933, p. 487).
- Tumeurs intra-craniennes (Ed. française. Paris, Masson, 1937).
- DANDY (W. E.). — Practice of surgery. Dean Lewis, 12, 1932.
- DAVIDOFF (L. M.). — Brain tumors. Their pathology, symptomatology, diagnosis and prognosis (*Psych. Quart.*, 4, 1930, p. 235).
- DEAN LEWIS (D.). — A contribution to the subject of tumors of the hypophysis (*Journ. of Amer. Med. Ass.*, 55, 1910, p. 1002).
- DEMOLE. — Pharmacodynamie et centres du sommeil. Mise en évidence des composantes neuro-végétatives basilaires et volitionnelles corticales (*Rev. Neurol.*, 34, 1927, p. 850).
- DESCLIN (L.). — A propos du déterminisme des modifications structurales de l'hypophyse résultant de la castration chez le rat mâle, (*C. R. Soc. Biol.*, 114, 1933, p. 552).
- Hypophyse de castration et hypophyse de grossesse (*Arch. Biol.* 45, 1934, p. 503).
- DESVIGNES (P.). — Le syndrome de compression du nerf optique intracranien. Thèse Paris, 1937.
- DIVRY et CHRISTOPHE. — Volumineux kyste suprasellaire (*Journ. Neurol. et Psych.*, 30, 1930, p. 520).
- DUFFY. — Hypophyseal duct tumors (*Ann. Surg.*, 72, 1920, p. 537-725).
- ERDHEIM (J.). — Zur normalen und pathologischen Histologie der Glandula thyreoida, parathyreoida und hypophysis (*Beitr. zur pathol. Anat.*, 33, 1903, p. 158-234).
- Ueber Hypophysengangsgeschwülste und Hirncholesteatome (*Sitzungsb. d. k. Akad. der Wiss. Math. Naturwiss. Kl. Wien.*, 113, 1904, p. 537).
- Ueber einen neuen Fall von hypophysengangsgeschwülste (*Zentralblatt für allg. Pathol. und pathol. Anat.*, 17, 1906, p. 209-215).
- Ueber ein Hypophysentumor von ungewöhnlichen Sitz (*Beitr. zur pathol. Anat.*, 46, 1909, p. 233).
- Zur normalen und pathologischen Histologie der Hypophysis (*Frankf. Ztschr. für Pathol.*, 4, 1910).
- Ueber Nanosomia pituitaria (*Beitr. zur pathol. Anat.*, 62, 1916).
- Pathologie der Hypophysengeschwülste (*Ergeb. der allg. Pathol. und pathol. Anat.*, 21, 1926, p. 482).
- EVANS (H. M.). — Hypophysial hormones. Harvey Lectures, 1925.
- EWING. — Neoplastic diseases. Philadelphie, 1919.

- FAVORY. — Le syndrome chiasmatique. Thèse Paris, 1926.
- FOIX (Ch.). — Syndrome de la paroi externe du sinus caverneux (*Rev. Neurol.*, 28, 1922, p. 827 ; *Bul. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 12, 1920, p. 1355).
- FRANÇAIS (H.) et VERNIER (L.). — Etude anatomo-clinique d'un cas de tumeur du III^e ventricule (*Rev. Neurol.*, 1919, p. 921).
- FRAZIER. — Choice of method in operation upon the pituitary body (*Surg. Gyn. and Obst.*, 29, 1919, p. 9).
- Surgery of the pituitary lesion (*Ann. Surg.*, 88, 1928, p. 1).
- A series of pituitary pictures (*Arch. Neuro. and Psych.*, 23, 1930, p. 656).
- Lesions in and adjacent to the selle turcique (*Ann. Surg.*, 16, 1932, p. 192).
- FRAZIER (C. H.) et ALPERS (B. I.). — Adamantinoma of the cranio-pharyngeal duct (*Arch. Neurol. and Psych.*, 22, 1929, p. 547).
- Tumor of Rathke's cleft (hitherto calls tumors of Rathkes' pouch) (*Arch. Neurol. and Psych.*, 32, 1934, p. 973).
- FORMENT (J.). — Rapport sur la clinique des syndromes hypophysaires (*Rev. Neurol.*, 28, 1922, p. 676).
- FULTON (J. F.) et BAILEY (P.). — Tumors in the region of the third ventricle (*Journ. Nerv. and Ment. diseases*, 69, 1929, p. 18).
- GARSCHIN (W.). — Ein Fall der intrasphenoidalen Hypophysengangsgeschwülst (*Ztschr. für Krebsf.*, 31, 1930, p. 432).
- GAURINI (C.). — La rontgentherapia dei tumori dell'encefalo (*Arch. di radiol.*, I, 1925, p. 953).
- GELINEAU. — De la narcolepsie (*Gazette des Hôpitaux*, 53, 1880, p. 626).
- GIUSTI et HOUSSAY. — Modifications cutanées chez le crapaud privé d'hypophyse (*Rev. del Centro est. Agron. y Vet. Buenos-Aires*, 104, 1921, p. 48).
- GOTTLIEB. — Distrophia adiposogenitalis (*Ergeb. der allg. Pathol.*, 19, 1921).
- GOURNAY (J. J.). — Etudes expérimentales sur la diurèse. La polyurie infundibulaire. Thèse Paris, 1925.
- GROSSIORD (A.). — Le kyste colloïde du troisième ventricule. Thèse Paris, 1941.
- GUILLAIN (G.) et DECOURT (J.). — Infantilisme hypophysaire avec syndrome adipo-génital par tumeur de la poche de Rathke (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1929, p. 919).
- GUILLAIN (G.), MOLLARET (P.) et BERTRAND (I.). — Angio-neuro-épitéliome kystique de la région supra-sellaire (*Rev. Neurol.*, 37, 1930, p. 787).
- GUIZZETTI (P.). — Sulla porzione linguiforme dell'hypophysis cerebri nell'uomo e sui di lei cordoni di epitelio pavimentoso stratificato (*Lo Sperim.*, 79, 1925, p. 73).

- Sulla struttura della pars intermedia dell'hypophysis cerebri dell'uomo (*Sperim. Arch. di Biol.*, 80, 1927, p. 665).
- Secondo contributo sulla struttura della pars intermedia dell'hypophysis cerebri dell'uomo (*Sperim. Arch. di Biol.*, 81, 1927, p. 583).
- HABERFELD (W.). — Die Rachendachhypophyse etz zieglers (*Beitr. zur pathol. Anat. und allg. Path.*, 46, 1909, p. 133-232).
- HARE (C. C.) et DYKE (C. G.). — Roentgentherapy of pituitary tumors (*Arch. Ophthal.*, 10, 1933, p. 202).
- HEINISMANN (J. L.) et CZERNY (L. J.). — Die Roentgentherapie der Hypophysentumoren (*Strahlenther*, 24, 1926, p. 331).
- HERTWIG (O.). — Handbuch der Embryologie, 1913.
- HEUER (G. J.) et DANDY (W. E.). — Röntgenography in the localisation of brain tumors (*Bull. Johns. Hopk. Hosp.*, 27, 1916, p. 311).
- HIRSCH (O.). — Hypophysentumoren (*Wien. Med. Woch.*, 78, 1928, p. 292).
- HOLMES (G.) et SARGENT (P.). — Suprasellen endotheliomata (*Brit. Journ. Surg.*, 50, 1927, p. 518).
- HOSOL (K.). — Teratoma and teratoïd tumors of the brain (*Arch. Pathol. and Lah. Med.*, 9, 1930, p. 1207).
- HUGHSON (W.). — Meningeal relations of hypophysis cerebri (*Bull. Johns. Hopk. Hosp.*, 35, 1924, p. 232).
- ISENSCHMID. — Physiologie der Wärmeregulation (*Handb. Nu. P. Physiol.*, 17, 1927, p. 54).
- JACKSON (H.). — Craniopharyngeal duct. tumors (*Journ. of Amer. Med. Ass.*, 66, 1916, p. 1082).
- KANAWELET JACKSON. — Cysts of the hypophysis (*Surg. Gyn. and Obst.*, 26, 1918, p. 61).
- KAPLAN (I.). — Roentgen ray therapy in pituitary tumors (*Journ. of Amer. Med. Ass.*, 65, 1925, p. 268)..
- KENNEDY. — Reotrobulbar nevritis as an exact diagnostic sign of certain tumors or abces in the frontal lobes (*Amer. Journ. Med. Soc.*, 142, 1911, p. 335).
- KIYONO (H.). — Ueber das Vorkommen von Plattenepithelherde in der Hypophyse (*Virchow's Arch.*, 259, 1926, p. 252).
- KRAUS (E. J.). — Zur Pathogenese der Dystrophia adiposogenitalis (*Med. Klin.*, 20, 1924, p. 1290).
- Die Hypophyse (In *Handb. der pathol. Anat. und Histol.* Ed. Henke y Lubarsh, 8, 1926, p. 810).
- Ueber ein epignathisches Teratom der Hypophysengegend (*Virchow's Arch.*, 271, 1929, p. 546).
- KUPFFER (C. Von). — Die Dentung des Hirnanhanges (*Sitsb. gesell. fur Morph. und physiol.*, 10, 1894, p. 59).

- LAUNOIS (P. E.). — Recherches sur la glande hypophysaire de l'homme. Paris, 1904.
- LEAN (A. J. Mac). — Die Kraniopharyngealtaschentumoren (*Zentrbl. f. d. g. Neur. u. Psych.*, 126, 1930, p. 639).
- LEARMONTH (J. R.) et KERNOHAN (J. W.). — Three cases of epidermoid cyst of the brain (*Surg. Clin. N. Amer.*, II, 1913, p. 835).
- LE GRAND (A.). — Les glycosuries nerveuses expérimentales. Thèse Paris, 1925.
- LEREBOULLET (P.), MOUZON (J.) et CATHALA (J.). — Infantilisme dit hypophysaire. Tumeur du troisième ventricule (*Revue Neurol.*, n° 2, 1921, p. 154).
- LEREBOULLET (J.). — Les tumeurs du quatrième ventricule. Thèse Paris, 1932.
- LETULLE (M.). — Traité d'anatomie pathologique. Paris, 1931.
- LOISEL (G.). — Les astrocytomes du cervelet de l'enfant. Thèse Paris, 1935.
- LHERMITTE (J.) et RAEDER (O.). — Curieuse malformation de l'hypophyse (*Revue neurol.*, 38, 1922, p. 758).
- LUGER (A.). — Zur Kenntnis der im Röntgenbild sichtbaren Hirntumoren mit besonderer Berücksichtigung der Hypophysengangsgeschwülste (*Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr.*, 21, 1914, p. 605).
- LUSCHKA (H.). — Die Hirnanhang und die Steissdrüse des Menschen. Berlin, 1860.
- MAC EUEN (C. S.), SELYE (H.) et THOMPSON (D. L.). — The effect of malignant tumors on the hypophysis (*Brit. Journ. exp. Pathol.*, 15, 1934, p. 221).
- MACKAY et BRUCE. — Epithelioma of the Hypophyseal Duct (*Arch. Neurol. and Psych.*, 7, 1909, p. 445).
- MACKENZIE (K. G.) et SOSMAN (M. C.). — The roentgenological diagnosis of craniopharyngeal pouch tumours (*Amer. Journ. Roentgenol.*, 11, 1924, p. 171).
- MAGNUS (H.). — Röntgenbestrahlungen der Hypophysentumoren, nebst Bemerkungen über Hemianopische Pupillenstarre (*Arch. für Ophth.*, 121, 1928, p. 225).
- MALLASSEZ (L.). — Sur le rôle des débris épithéliaux paradentaires (*Arch. de Physiol.*, 1885, p. 309-379).
- MARANON (G.). — Estudios de Endocrinología. Buenos-Aires, Mexico, 1938.
- MARANON, RICHET, SOURDEL et NETTER. — Les troubles pigmentaires d'origine hypophysaire en la clinique humaine (*Presse médicale*, 1938).
- MARIE (P.). — Sur deux cas d'acromégalie ; hypertrophie singulière non

- congénitale des extrémités supérieures, inférieures et céphalique. (*Rev. de Méd.*, 1886, p. 297).
- MASSON (P.). — Diagnostics de laboratoire. Paris 1923.
- MEIGNANT (P.). — Les tumeurs du troisième ventricule (Rapport au Congrès des Aliénistes et Neurologistes de France. Lyon, juillet 1934).
- Les craniopharyngiomes. Etude anatomo-pathologique, clinique et thérapeutique (*Gazette des Hôpitaux*, 48, 50, 1934).
- MEREDITH (J. M.). — The selection of pituitary cases for surgery (*Ann. Surg.*, 101, 1935, p. 228).
- MOTT (F. W.) et BARRATT (J. O. W.). — Three cases of tumors of the third ventricle (*Arch. Neurol.*, 1899, p. 417-440).
- NEMENOW (M.) et JUGENBURG (A.). — Die Strahlenbehandlung der Hypophysentumoren (*Strahlentherapie*, 30, 1928, p. 239).
- NICHOLSON (G. W.). — The formation of the bone in a calcified epithelioma of the skin (*Journ. of Pathol.*, 21, 1917, p. 287).
- OLIVECRONA (H.). — On suprasellar cholesteatomas (*Brain*, 60, 1932, p. 122).
- ONANOFF (J.). — Sur un cas d'épithélioma. Thèse Paris, 1892.
- ORZECZOWSKI (C.) et MITKUS (W.). — Tumeur de la base du cerveau (*Rev. Neurol.*, 2, 1925, p. 1).
- OTT. — The interbrain, etc. (*Journ. Nerv. and Ment. Diseases*, 16, 1891, p. 28).
- PEET (M. M.). — Pituitary adamantinomas (*Arch. of Surg.*, 15, 1927, p. 328).
- PECHER (Y.). — Système nerveux central et éléments figurés du sang. Thèse Paris, 1940.
- PECHKRANTZ. — *Neurologisches Centralblatt*, 1899, p. 203).
- PENFIELD (W.). — Cytology and cellular pathology of the Nervous System. New-York, 1932.
- PEREZ LISTA (M.). — Sobre la existencia de epitelio estratificado en la hipofisis normal (*Bul. Soc. espan. Biol.*, 1931).
- PFAHLER (G. E.) et SPACKMAN (E. W.). — Roentgentherapy in pituitary tumors (*Amer. Journ. Opht.*, 14, 1931, 796).
- PIETSCH (K.). — Aufbau und Entwicklung der Pars tuberalis der menschlichen Hirnanhangs in ihren Beziehungen zu den übrigen Hypophysensilen (*Zeitschr. f. Mikr. anat. Forsch.*, 22, 1930, p. 227).
- PUECH, BISSERY et BRUN. — Contribution à l'étude des craniopharyngiomes ; perturbations morphologiques, génitales, psychiques (*Revue Neurol.*, n° 3 (I), 1934, p. 385).
- PUECH, RIVOIRE et GUILLAUMAT. — Tumeur de l'hypophyse à développement supra-sellaire sans trouble visuel (*Revue Neurol.*, 66 (II), 1936, p. 791).

- PUECH et STUHL. — La selle turcique, étude radiologique dans les tumeurs de l'hypophyse et de la région hypophysaire (*Revue Neurol.*, n° 1 (I), 1934, p. 100).
- RATHKE (H.). — Ueber die Entstehung der Glandula pituitaria (*Müllers Arch.*, 5, 1838, p. 482).
- ROUQUIER (A.) et HOERNER (G.). — Tumeur kystique du troisième ventricule développée aux dépens des vestiges embryonnaires de la poche de Rathke (*Revue Neurol.* (II), 1931, p. 649).
- ROUSSY (G.) et MOSINGER (M.). — Rapports anatomiques et physiologiques de l'hypothalamus et de l'hypophyse (*Ann. de Méd.*, 33, 1933, p. 301).
- Etude du lobe intermédiaire de l'hypophyse (*Ann. Anat. Pathol.*, 2, 1934, p. 655).
- Les flots paramalpighiens de l'hypophyse humaine. Leur histogénèse et leur intérêt (*Revue Neurol.* (I), 1935, p. 731).
- La neurocrinie hypophysaire et les processus neurocrines en général (*Ann. Anat. Pathol.*, 14, 1937, p. 165).
- ROUSSY (G.) et OBERLING (Ch.). — Hystologic classification of tumors of the central nervous system (*Arch. Neurol. and Psych.*, 27, 1932, p. 1281).
- Contribution à l'étude des tumeurs hypophysaires (*Presse médicale*, 42, 1933, p. 1799).
- SAINT-RÉMY. — Contribution à l'histologie de l'hypophyse (*C. R. Soc. Biol.*, 1892).
- SCHIFF. — Nanisme hypophysaire (*Revue Neurol.*, 35, 1928, p. 689).
- SCHULLER (A.). — Le type hypophysaire de l'impuissance sexuelle (*Wien. Klin. Woch.*, 37, 1924).
- SCHWARTZ (H. G.). — The meningeal relations of the hypophysis cerebri (*Anat. Rec.*, 67, 1936, p. 35).
- SCHROTTENBACH. — Uebertragung der vasovegetative Funktionen in Zwischenhirn (*Zentrbl. f. d. g. Neur. u. Psych.*, 23, 1914, p. 431).
- SGALITZER (M.). — Erfahrungen mit der Röntgenbehandlung bei Hypophysengangeschwülsten (*Wien. Med. Woch.*, 79, 1929, p. 566).
- SOUQUES (A.). — Discussion des rapports sur les syndromes hypophysaires (*Revue Neurol.*, 28, 1922, p. 676).
- SOUQUES, BARUK et BERTRAND. — Un cas de tumeur de l'infundibulum avec léthargie (*Rev. Neurol.* (I), 1926, p. 532).
- SOYER (C.). — Contribution à l'étude cytologique de l'hypophyse humaine (*C. R. Ass. Anat.*, 1909).
- Etude sur l'hypophyse (*Arch. Anat. Micro.*, 14, 1912, p. 145).
- SPIEGER. — Die Autonomen Zentren der Nervensystems. Springer, Wien, 1928.

- TANNENHEIM. — Dermocyst des 3° ventrikels (*Wien. Klin. Woch.*, 1897).
- TEUTSCHLAENDER (O. R.). — Zwei seltenere tumorartige Bildungen der Gehirnsbasis (*Virchow's Arch.*, 218, 1914, p. 224).
- TILNEY (F.). — An analysis of the juxta-neural epithelial portion of the hypophysis cerebri with an histological and embryological account of an hitherto undescribed part of the organ (*Intern. Monatschr. f. anat. u. Physiol.*, 30, 1913, p. 258).
- TILNEY (F.). — Contribution to the study of the hypophysis cerebri with special reference to its comparative histology (*Wistar Inst. Anat. and Biol.*, 1912).
- The development and constituents of the human hypophysis (*Bull. Neurol. Inst. of N. Y.*, 5, 1936, p. 387-436).
- TIMME (W.), FRANTZ (A. M.) et HARE (C. C.). — The pituitary gland an investigation of the most recent advances. Baltimore, 1939.
- TOWNE (E. B.). — Treatment of pituitary tumors : The role of the röntgen-ray and of surgery therein (*Ann. Surg.*, 41, 1930, p. 29).
- URECHIA et ELEKES. — La cachexie dite hypophysaire (*Encéphale*, 31, 1926, p. 353).
- VAMPRE (E.). — Tumor da bolsa de Rathke (*Bol. Soc. Med. e cir. Sao Paulo*, 14, 1930, p. 149).
- VINCENT (Cl.). — Sur la disparition de la selle turcique dans les tumeurs de la loge cérébrale postérieure (*Rev. Neurol.* (II), 1926, p. 96).
- Le traitement chirurgical des compressions directes du chiasma et du nerf optique dans le crâne (*Bull. Soc. Ophtal. Paris*, 21 mai 1932).
- VINCENT (Cl.), GUILLAUMAT (L.) et LE BEAU (J.). — Les injections intra-veineuses d'adrénaline dans le traitement du collapsus vasculaire qui suit l'ablation des tumeurs comprimant le troisième ventricule (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris.*, 1937, p. 1148).
- VINCENT (Cl.), PUECH (P.) et DAVID (M.). — Traitement chirurgical des craniopharyngiomes (*C. R. Congrès des Pédiatres*. Strasbourg, 1931).
- Sur deux cas de tumeurs de la région hypophysaire. Traitement chirurgical. Guérison (*Revue Neurol.*, 1931, p. 288).
- VOGT (Cl.). — Les tumeurs cérébrales de l'enfant. Thèse Paris, 1929.
- Tumeurs congénitales de la poche cranio-pharyngée chez l'enfant (*Bull. médical*, 1929 (II), p. 789).
- WALKER et CUSHING. — Studies of optic nerve atrophy in association with chiasmal lesions (*Arch. of Ophtal.*, 4-5, 1916, p. 407-437).
- WATERSTON (D.). — Development of the hypophysis cerebri in man, etc. (*Trans. Roy. Soc. Edimburg*, 55, 1926, p. 125).

WEICHELBAUM (A.). — Neubildungen der Hypophysis (*Virchow's Arch.*, 75, 1897, p. 444).

WEISENBURG. — Tumors of the third ventricle with the establishment of a symptom complex (*Brain*, 33, 1910, p. 236).

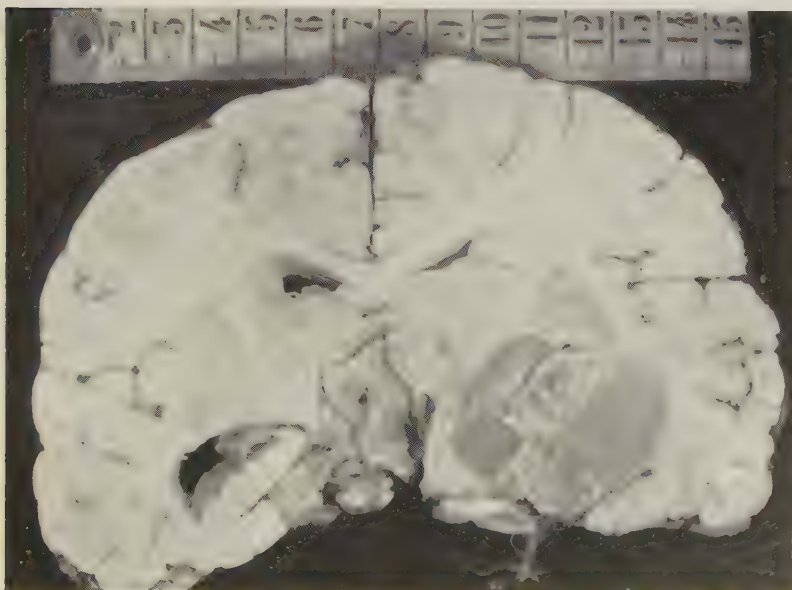
WOERDENMAN (W. M.). — Vergleichende Ontogenie der Hypophysis (*Arch. für Mikro. Anat.*, 86, 1914, p. 198).

TABLE DES MATIÈRES

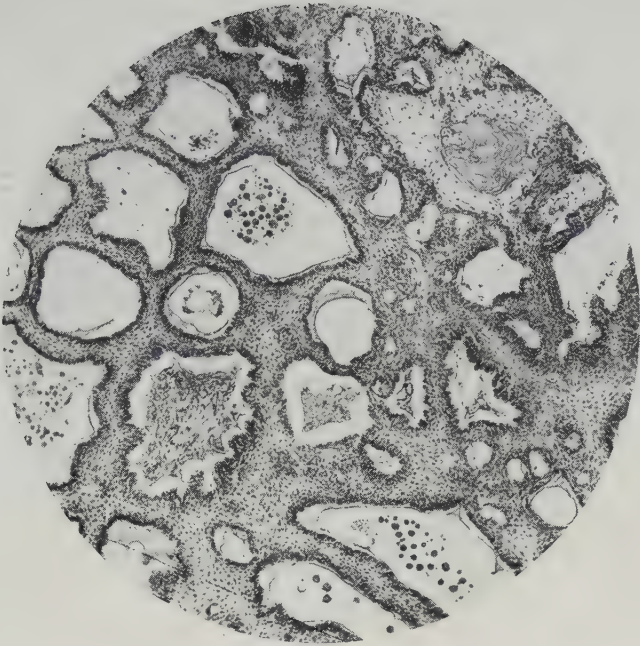
INTRODUCTION	7
HISTORIQUE.....	9
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.....	12
ETUDE ANATOMIQUE ET HISTOLOGIQUE.....	18
Rappel anatomique.....	18
Aspect macroscopique des lésions	20
Histologie	22
ETUDE CLINIQUE	31
Etiologie	32
Symptômes (Etude analytique)	34
Les modes de début.....	34
Les signes d'hypertension intra-cranienne.....	36
Les troubles morphologiques et génitaux	41
Les signes oculaires	46
Les aspects radiologiques	52
Les signes accessoires	57
Evolution et pronostic.....	69
Formes cliniques	71
Formes complètes	71
Formes incomplètes.....	79
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	97
TRAITEMENT.....	107
Technique opératoire.....	108
Aspect clinique des suites opératoires.....	110
CONCLUSIONS	123
BIBLIOGRAPHIE	126



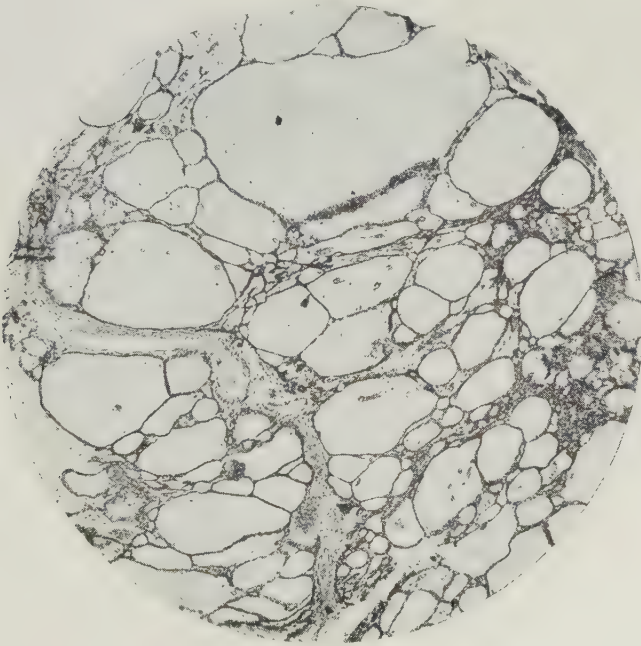
Tumeur arrondie, de la taille d'une cerise, plaquée contre la face inférieure du cerveau, remplissant la région opto-pédonculaire.



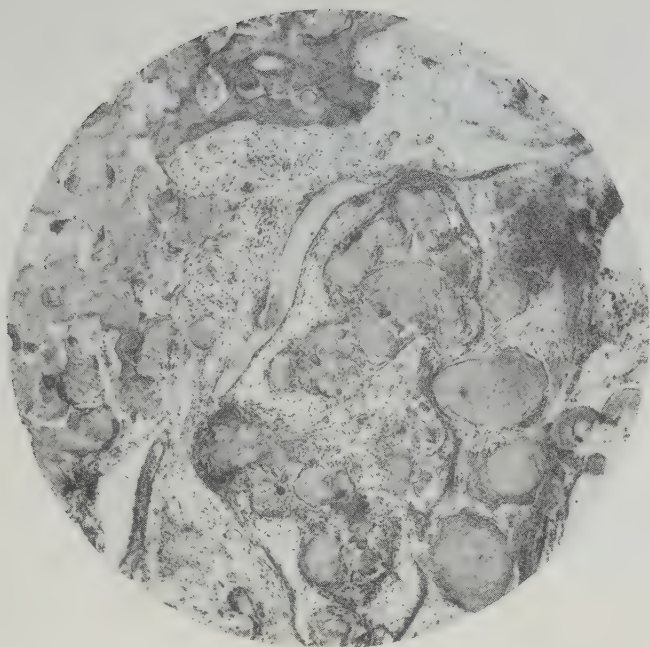
Coupe frontale, montrant l'envahissement du cerveau par un craniopharyngiome.



Obs. 52. — Jeanne Cad..., 15 ans.
Travées adamantinoïdes, limitant des plages de stroma peu abondant.
En haut et à droite, un globe momifié. Stroma en grande partie dégénéré, renfermant des sphérules très nombreuses.



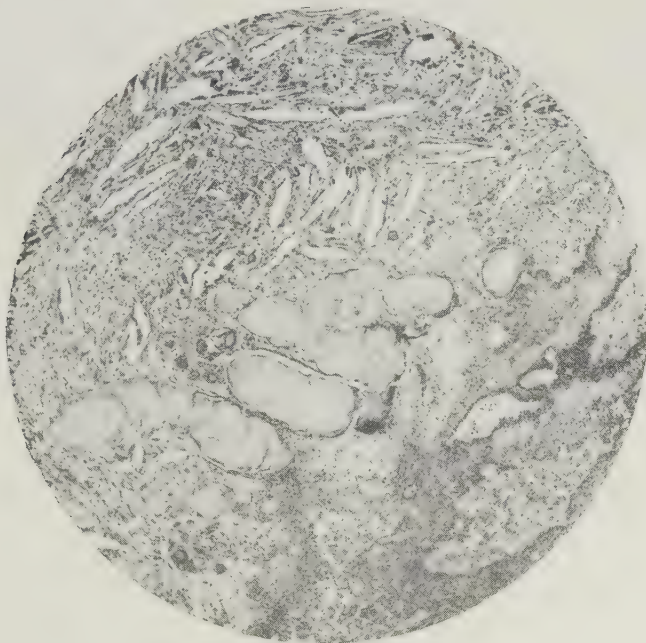
Obs. 15. — Eugénie Cla..., 12 ans.
Minces travées épithéliales circonscrivant des cavités remplies
d'une substance mucoïde. Aspect de cylindrome.



Obs. 55. — Louise Con..., 29 ans.

La partie droite de la figure montre un adamantinome, avec globes momifiés. Il est limité par une bordure sombre, qui répond à l'assise palissadique. En haut et à gauche, la basale qui le sépare du stroma présente un épaissement en lame de sabre, qui rappelle l'émail.

La partie gauche de la figure montre l'ossification au sein du tissu conjonctivo-vasculaire.

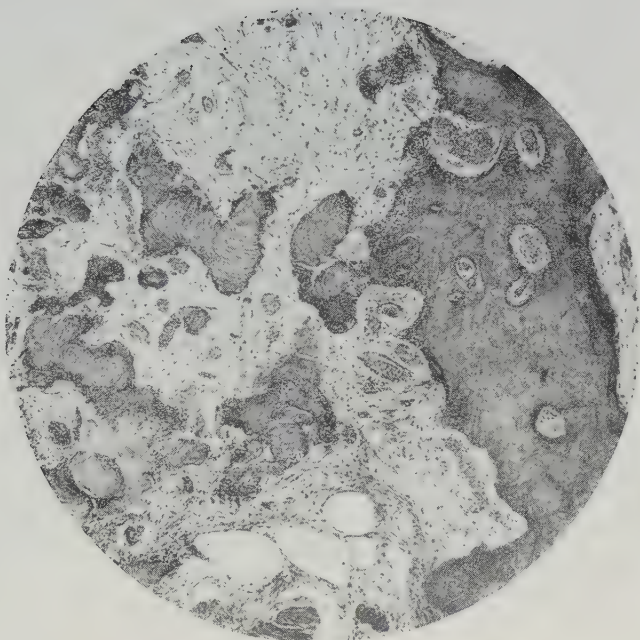


Obs. 49. — Louise Ron..., 58 ans.

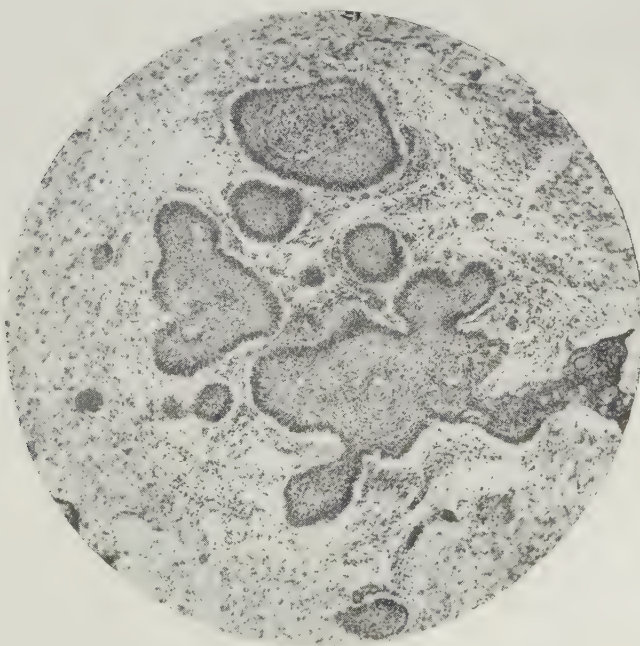
En bas et à droite, tissu épithélial adamantin.

Au centre, volumineux globes momifiés.

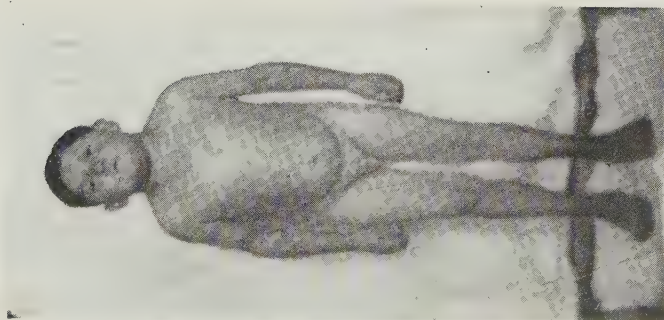
En haut et à gauche, empreintes de cristaux de cholestérine.



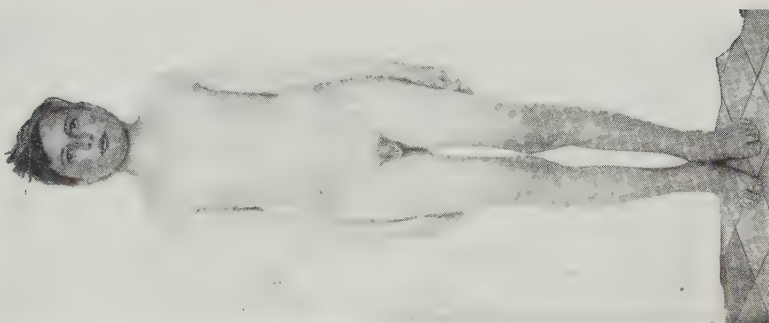
Obs. 55. — Louise Con..., 29 ans.
Globes momifiés et calcifiés au milieu du stroma, entourés d'un liseré d'os.
A droite, large plage complètement ossifiée.



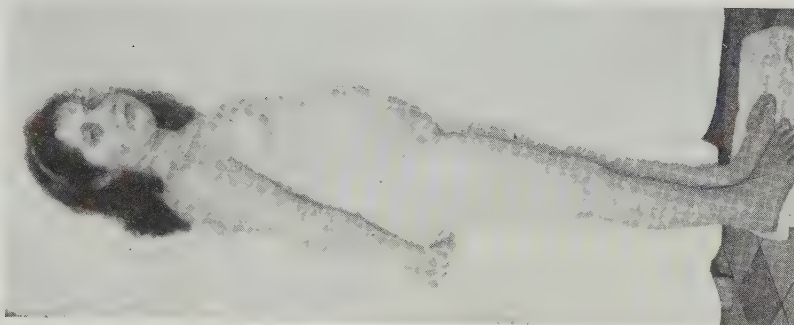
Obs. 61. — Hélène Vez..., 13 ans.
Aspect de l'envahissement du tissu nerveux par l'adamantinome.



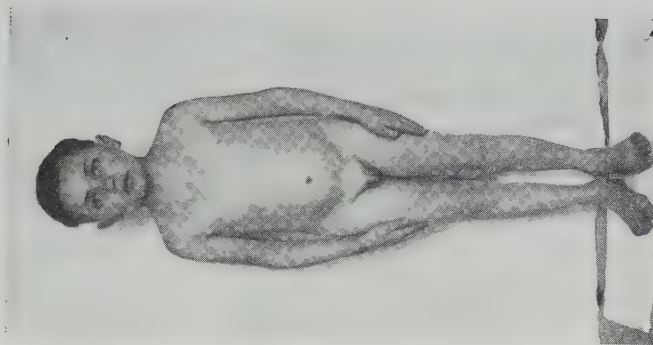
Obs. 30. — Raymond Mor..., 20 ans. Taille 1 m. 19. Nanisme et infantilisme adipo-génital.



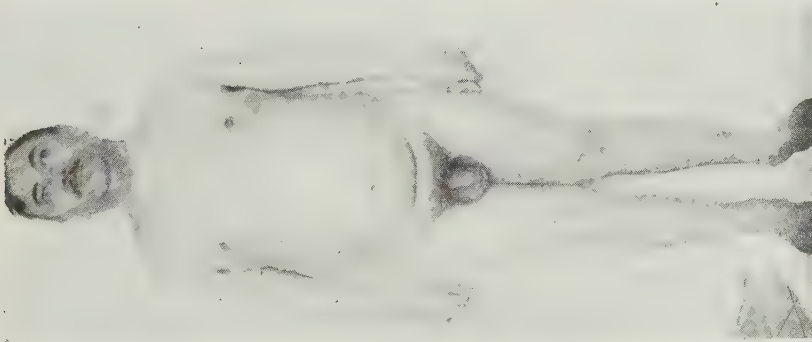
Obs. 32. — Didier Tib..., 16 ans. Taille 1 m. 48. Poids 39 kgs. Nanisme et infantilisme type Souques et St. Chauvet.



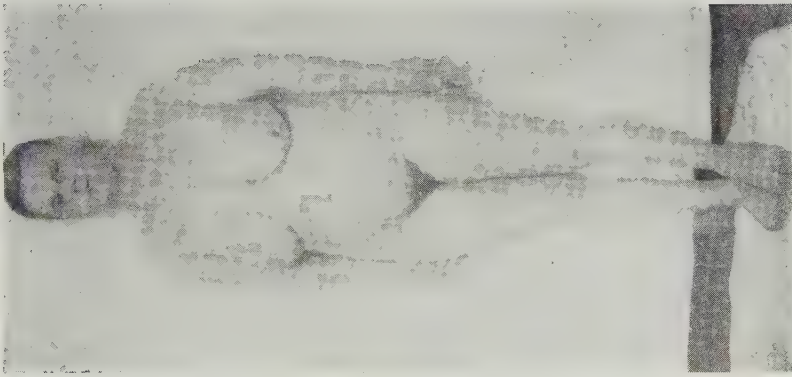
Obs. 61. — Hélène Vez..., 13 ans. Taille 1 m. 35. Poids 41 kgs. Nanisme et infantilisme adipo-génital.



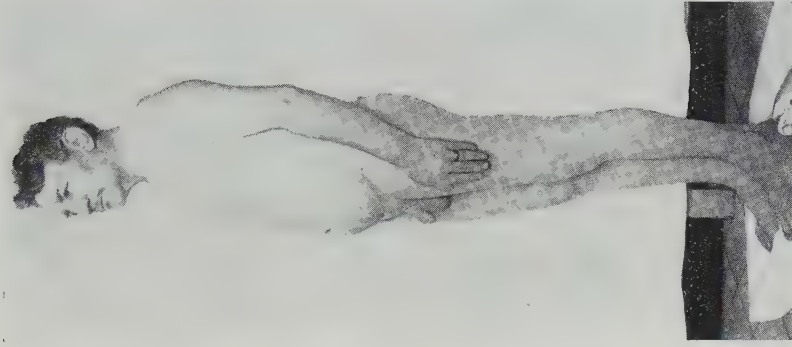
Obs. 54. — Kléber Gon..., 14 ans. Taille 1 m. 22. Poids 26 kgs. Nanisme et infantilisme adipo-génital.



Obs. 59. — Pierre Roux..., 45 ans.

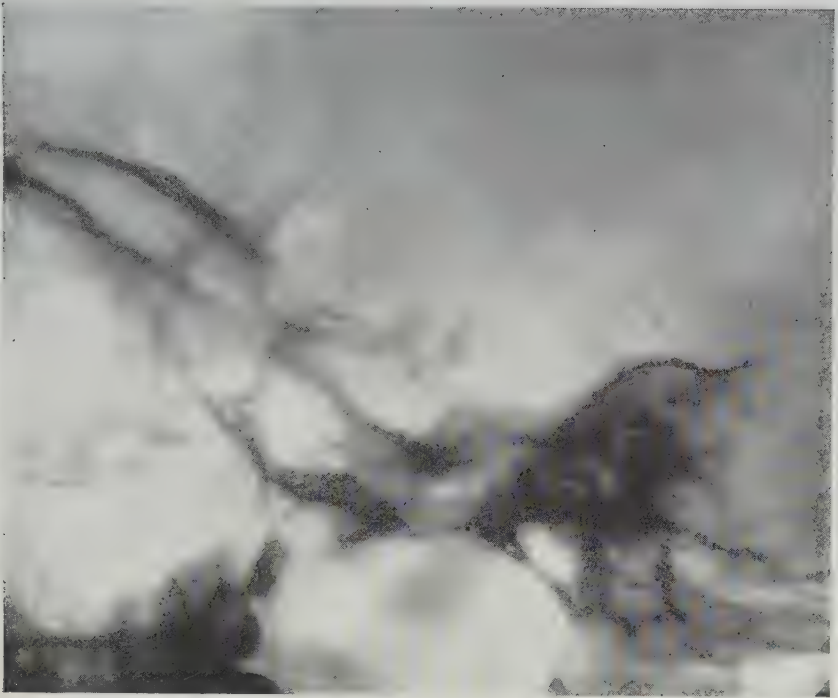


Obs. 58. — Renée Audouin..., 33 ans.

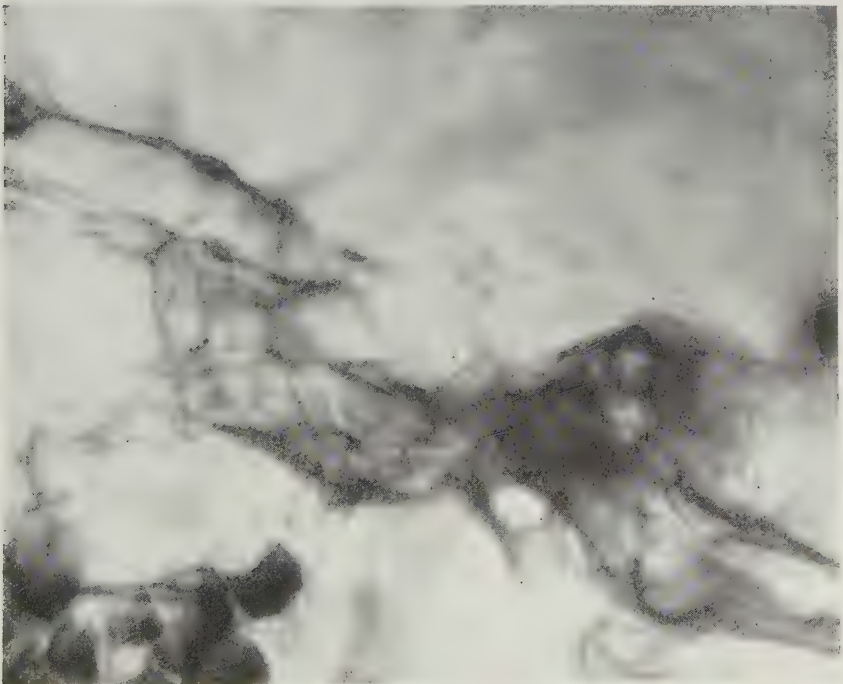


Obs. 57. — Albert Bouquet..., 54 ans.

Types divers de syndromes adipo-gonadaux.



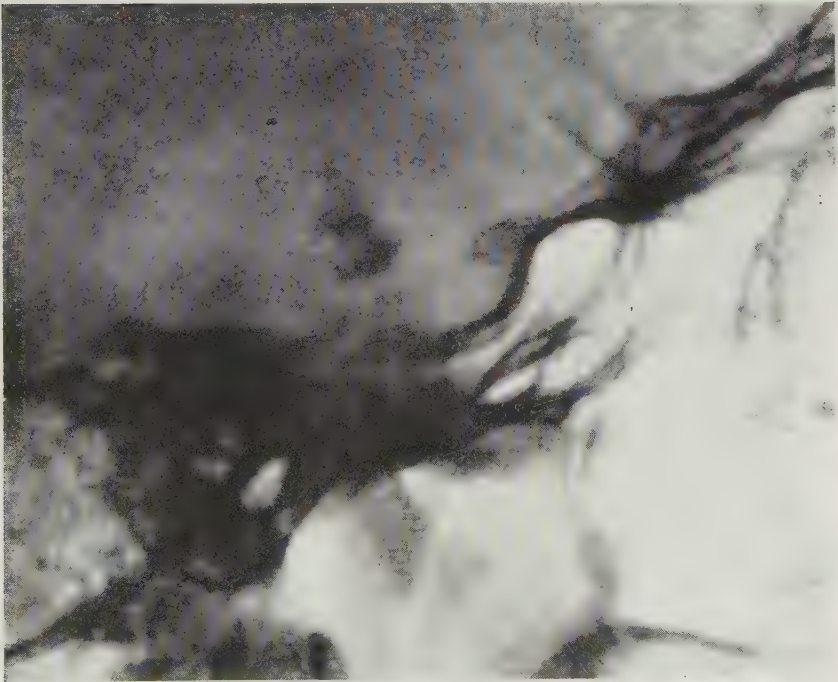
Augustine Mil... (N° 4814), 10 ans.
Selle allongée, disparition de la lame quadrilatère. Calcifications supra-sellaires.



Ginette Cha... (N° 4660), 8 ans.
Selle très altérée, agrandie et détruite. Calcifications supra-sellaires.



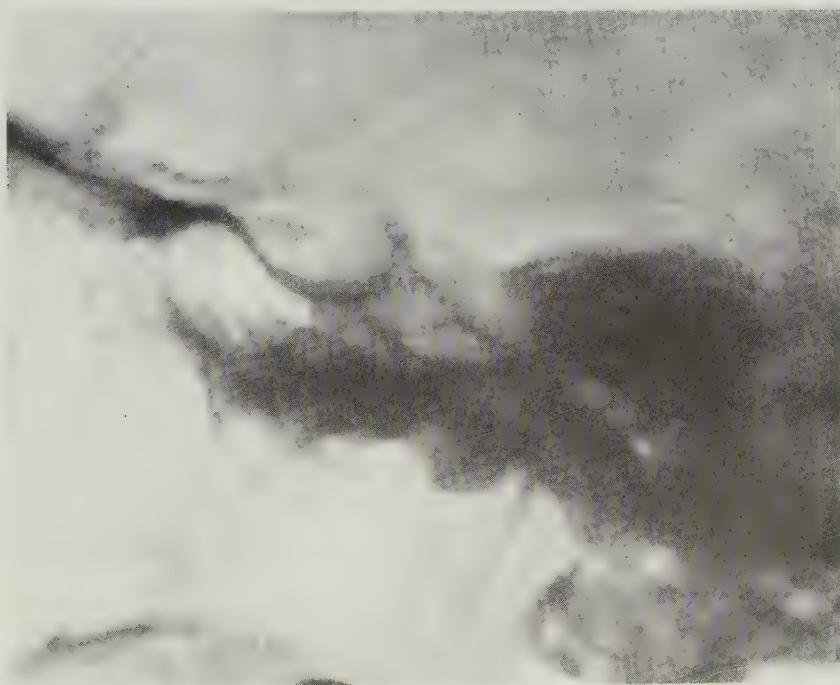
André Par... (N° 4510), 7 ans.
Selle peu profonde, mais allongée dans le sens antéro-postérieur.
Disparition de la lame quadrilatère. Absence de calcification.



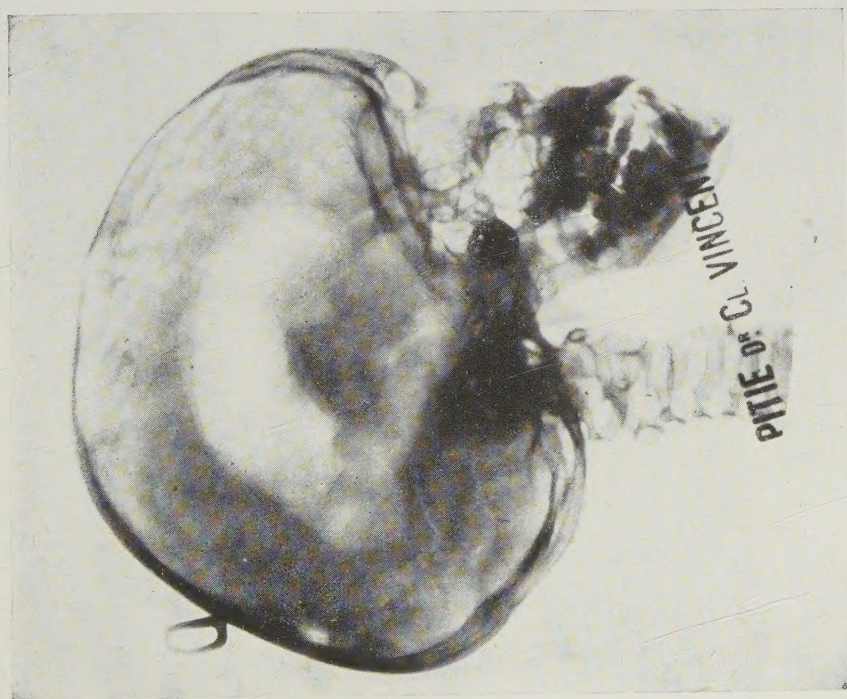
Obs. 55. — Louise Con..., 29 ans.
Selle allongée dans le sens antéro-postérieur. Calcification supra-sellaire
très nettement visible.



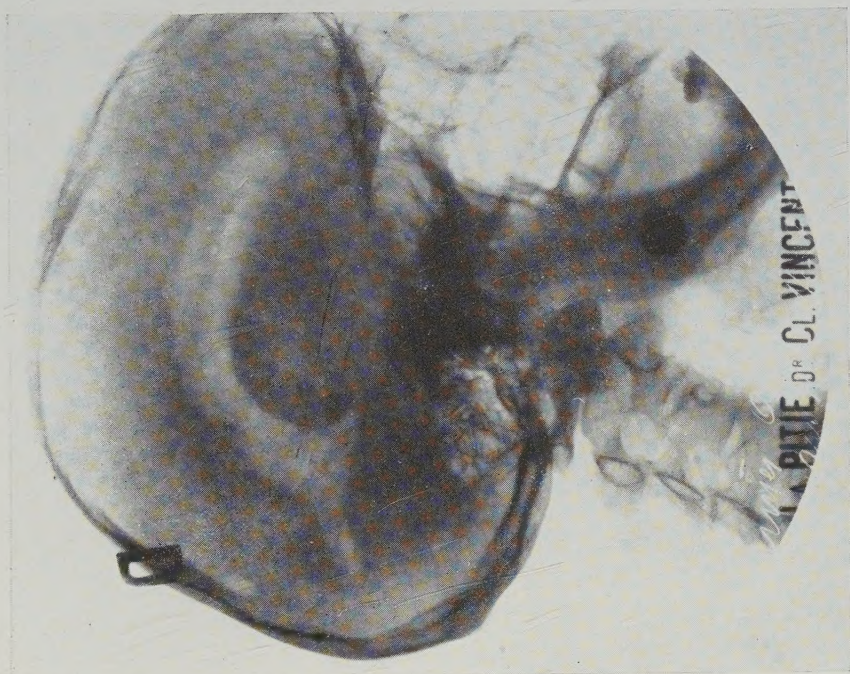
Obs. 58. — Renée Aud..., 33 ans.
Selle allongée dans le sens antéro-postérieur. Usure de la lame quadrilatère.
Pas de calcification.



Obs. 57 — Albert Bou..., 54 ans.
Selle largement évasée, et agrandie.



Obs. 62. — Huguette L., 9 ans. Ventriculographie. Dilatation des ventricules latéraux. Défaut de remplissage du troisième ventricule. Disjonction des sutures et impressions digitales.



Abel Gar... (N° 3666). 33 ans. Ventriculographie. Dilatation des ventricules latéraux. Défaut de remplissage de la corne temporale et de la partie antérieure du troisième ventricule.

